Série 1. **FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON** N° 761

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

DIPLÉGIES CÉRÉBRALES DE L'ENFANCE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 23 décembre 1892

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

le docteur ***Emile ROSENTHAL***

Né en 1863, à Vienne (Autriche)




VOIRON

IMPRIMERIE ET LITHOGRAPHIE J.-P. BERIER ET L. REYNAUD

COURS SÉNOZAN, 12

—

1892

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. LORTET........................ DOYEN.
GAYET........................ ASSESSEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. DESGRANGES, PAULET, BOUCHACOURT, CHAUVEAU, GLENARD

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. LEPINE. BONDET.
Cliniques chirurgicales	OLLIER. PONCET.
Clinique obstétricale et Accouchements	FOCHIER.
Clinique ophtalmologique	GAYET.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAILLETON.
Clinique des maladies mentales	PIERRET.
Physique médicale	MONOYER.
Chimie médicale et pharmaceutique	HUGOUNENQ.
Chimie organique et Toxicologie	CAZENEUVE.
Matière médicale et Botanique	FLORENCE.
Zoologie et Anatomie comparée	LORTET.
Anatomie	TESTUT.
Anatomie générale et Histologie	RENAUT.
Physiologie	MORAT.
Pathologie interne	J. TEISSIER.
Pathologie externe	BERNE.
Pathologie et Thérapeutique générales	MAYET.
Anatomie pathologique	TRIPIER (RAYMOND).
Médecine opératoire	X.
Médecine expérimentale et comparée	ARLOING.
Médecine légale	LACASSAGNE.
Hygiène	ROLLET.
Thérapeutique	SOULIER.
Pharmacie	CROLAS.

PROFESSEUR ADJOINT

Clinique des Maladies des Femmes	LAROYENNE.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Clinique des Maladies des Enfants	MM. PERRET, agrégé.
Accouchements	POLLOSSON, —
Botanique	BEAUVISAGE, —

AGRÉGÉS

MM. AUGAGNEUR.	MM. DIDELOT.	MM. POLLOSSON.	MM. VIALLETON.
BEAUVISAGE.	GANGOLPHE.	ROCHET.	WEILL.
CONDAMIN.	JABOULAY.	RODET.	BOUVEAULT. chargé des fonctions d'agrégé.
COURMONT.	LANNOIS.	ROLLET (Ét.).	
DEROIDE.	LINOSSIER.	ROQUE,	
DEVIC.	PERRET.	ROUX.	

M. *ÉTIÉVANT, Secrétaire.*

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. TEISSIER, *Président;* M. MAYET, *Assesseur;* MM. LANNOIS et DEVIC, *Agrégés.*

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

AVANT-PROPOS

J'ai réuni sous le titre de « Diplégies cérébrales de l'Enfance », différents types morbides que l'on n'a pas toujours regardés comme appartenant au même processus pathologique. Ce sont les quatre syndromes connus sous le nom de *rigidité généralisée*, de *rigidité paraplégique*, d'*hémiplégie spasmodique bilatérale* et de *chorée congénitale*.

J'ai eu l'occasion d'observer un nombre considérable d'enfants frappés de ces affections dans le service de consultations gratuites de M. Freud, professeur agrégé, chef de service de la division des maladies du système nerveux, dans l'Institut Polyclinique pour les maladies d'enfance du professeur Kassowitz, à Vienne. C'est sous l'inspiration de mon excellent ami M. Freud, privatdocent à Vienne, que j'ai commencé à étudier toutes les observations remontant à plus de cinq ans en arrière. J'ai pu examiner moi-même bon nombre de ces cas, mais les observations ont été prises ou développées par M. Freud.

Qu'il me soit permis de m'expliquer dès à présent sur le sujet de mon étude. Les quatre types morbides auxquels nous venons de faire allusion, ont d'abord ceci de

commun que les deux côtés du corps sont frappés, d'une manière égale, d'un trouble de la motilité. Sous ce rapport, ces affections sont tout à fait spéciales à l'enfance. Chez l'adulte, en effet, ces troubles bilatéraux de la motilité ne se rencontrent que rarement ou accidentellement, par exemple par suite d'une localisation spéciale d'une altération diffuse — d'une tumeur cérébrale, d'une méningite ; — ou bien nous voyons les deux côtés frappés dans le cours d'une affection systématisée de la moelle. Parmi les maladies nerveuses de l'adulte, personne ne songera à faire un groupe spécial des diplégies cérébrales. La bilatéralité est en effet presque toujours un caractère secondaire. Chez les enfants, au contraire, les affections motrices à localisation bilatérale ont tant de caractères communs, qu'il était tout indiqué de les réunir provisoirement dans une entité morbide.

Je n'ai pas eu l'intention d'étudier les troubles bilatéraux de la motilité, exclusivement au point de vue symptomatique. J'ai voulu les dégager également au point de vue étiologique et anatomo-pathologique comme entité morbide. Pour cela, il m'a fallu éliminer tous les cas dans lesquels la diplégie cérébrale de l'enfance n'est que symptomatique d'une affection connue, par exemple d'une méningite (tuberculeuse), d'une pachyméningite hémorragique ou d'une tumeur cérébrale.

M. le Dr Freud, qui a déjà publié, en collaboration avec M. Rie, une importante étude sur les « Hémiplégies de l'enfance », se propose de faire paraître un grand travail sur la question que nous avons choisie pour sujet de notre thèse. Le lecteur désireux de connaître tous les matériaux sur lesquels sont basées nos conclusions, y

trouvera une riche moisson d'observations et de statistique.

Nous saisissons avec joie l'occasion pour exprimer toute notre gratitude à notre ami et maître, M. le D[r] Freud, pour la façon aussi dévouée que bienveillante avec laquelle il nous a aidé à mener à bien notre tâche. C'est lui qui a le mérite de tout ce qu'il y a de bon dans cette étude, comme c'est à nous qu'incombe la responsabilité des défauts.

Qu'il nous soit permis d'adresser nos chaleureux remerciments à M. le professeur Teissier qui a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de notre thèse. Nous avons suivi avec le plus grand profit ses leçons si magistrales sur la grippe et sur les maladies du système nerveux. Mais c'est surtout au lit des malades, dans son service de l'Hôtel-Dieu, que nous avons appris à étudier les maladies, à chercher les symptômes, non pour eux-mêmes, mais pour leur affiliation pathogénique.

CHAPITRE PREMIER

Historique et critique des Diplégies cérébrales de l'enfance

Je commence par l'histoire clinique du premier type, la rigidité spasmodique congénitale des membres (« Allgemeine spastische Cerebrallähmung » des Allemands, « *Little's* disease » des Anglais).

Le premier auteur qui a bien décrit l'affection qui nous occupe actuellement est le chirurgien français *Delpech* (37), qui en rapporte une observation très concluante dans le premier volume de son « Orthomorphie » 1827. Mais c'est surtout le chirurgien et accoucheur anglais *Little* (94) qui a donné la première description complète et exacte de ce syndrome et qui en a reconnu les principales conditions étiologiques. *Little* a publié sur ce sujet plusieurs travaux dont le plus détaillé a paru en 1861 dans les « Transactions of the obstetrical society of London ». C'est d'après ce travail que je veux donner un exposé succinct des opinions de l'auteur anglais. *Little* croit qu'il s'agit d'une diminution de l'influence de la volonté de l'enfant sur les membres; en même temps, les muscles des membres supérieurs et inférieurs,

le tronc et la nuque présentent de l'hypertonie à un très haut degré, d'ailleurs variable suivant qu'il s'agit des mouvements actifs ou passifs. *Little* ajoute qu'il est bien surprenant que la paralysie chez ces enfants soit si peu prononcée par rapport à la rigidité, quand on pense aux relations intimes qui existent entre la paralysie et la rigidité dans d'autres affections analogues. En examinant des cas prononcés de la maladie en question on trouve que les muscles sont plus compacts que chez les enfants normaux du même âge. Le thorax et l'abdomen sont aplatis, la tête est penchée en arrière par suite d'un spasme des muscles de la nuque ; dans d'autres cas elle tombe sur l'épaule ou sur la poitrine. Les extrémités supérieures sont moins atteintes que les extrémités inférieures. Elles sont serrées contre le tronc par les spasmes des muscles de la poitrine et des épaules, fléchies dans les articulations du coude et de la main; les doigts sont rigides. Dans quelques cas les bras ne montrent point de rigidité, mais leurs mouvements sont maladroits. Souvent les parents du petit malade racontent qu'au commencement, les bras auraient participé à la rigidité musculaire, mais qu'ils seraient devenus libres depuis.

L'affection est toujours beaucoup plus prononcée dans les jambes : ce sont surtout les adducteurs de la cuisse qui montrent de la rigidité au plus haut degré. Quand l'enfant est couché sur le lit, les jambes restent, ou bien dans la contracture d'extension, ou plus rarement elles sont fléchies dans les hanches et les genoux. On observe encore différentes déformations des pieds qui dépendent des contractures. Les enfants n'apprennent que très tard à rester

assis, à rester debout et à marcher librement. Quand on les fait s'asseoir, on remarque une voûte dorsale assez considérable, les muscles érecteurs du tronc étant trop faibles pour les maintenir. Quand on met debout les enfants, ils se dressent sur la pointe des pieds et entrecroisent les cuisses. Même après avoir appris à marcher, leur démarche est défectueuse, peu rassurée, spasmodique ; ils ont de la peine à s'avancer, parce qu'à chaque pas leurs genoux se frottent l'un contre l'autre. La diminution de l'influence du cerveau ne se montre pas seulement à l'occasion des fonctions motrices coordonnées, mais aussi par certaines particularités de l'intelligence et des fonctions du langage articulé. L'intelligence est affaiblie dans la plupart des cas et l'on peut observer tous les degrés des troubles cérébraux,depuis le plus léger jusqu'à l'idiotie la plus grave. Les enfants ou n'apprennent pas du tout à parler, ou ils parlent mal, d'une manière précipitée et nerveuse. La cause de ce trouble du langage réside dans l'articulation des paroles. *Little* sait que tous les mouvements et aussi le langage peuvent être ralentis ; aussi caractérise-t-il ces enfants en disant « qu'ils font l'impression d'un animal tardigrade ». Au cours de cette maladie on remarque une amélioration lente, mais prononcée et quelquefois complète. L'entourage de l'enfant est frappé par une anomalie musculaire tout de suite après la naissance, mais quelquefois seulement au bout des semaines et des mois. La nourrice ou la mère racontent alors que l'enfant est rigide, qu'il se remue comme une pièce de bois et qu'il n'a pas l'usage libre de ses membres. Les convulsions seraient assez fréquentes immédiatement après la nais-

sance ou dans les premiers jours; mais elles feraient défaut très souvent, ne se répéteraient pas et ne seraient pas, d'après *Little*, la cause de la maladie. Déjà les conditions dans lesquelles les enfants sont nés sont le plus souvent anormales. Ce sont ou bien des naissances avant terme, et alors les enfants se distinguent par leur grande faiblesse, ou bien des naissances difficiles, avec ou sans intervention chirurgicale, comme par exemple présentation anormale, asphyxie par prolapsus du cordon ombilical et par d'autres raisons. Toutes ces circonstances ont ceci de commun qu'elles amènent des troubles de la circulation, de l'asphyxie pendant le travail de la femme en couches. Ces troubles circulatoires amèneraient, d'après *Little*, des épanchements du sang ou des hémorragies capillaires du cerveau et donneraient lieu aux phénomènes décrits ci-dessus. Cette description de *Little* est classique et aucun des auteurs qui se sont occupés de la question après lui n'a pu atteindre le même degré de précision et de clarté dans leur exposé clinique. Le syndrome porte donc à juste titre le nom de son meilleur observateur: maladie de *Little*. En résumé, les principaux caractères distinctifs de cette maladie sont les suivants: 1° L'affection est plus prononcée dans les jambes que dans les bras; 2° la paralysie est moins accentuée en comparaison que la rigidité qui domine le tableau clinique.

La description donnée par *Little* contient déjà le germe du second type que *M. Freud* propose de nommer « rigidité paraplégique ». Ce deuxième type, décrit aussi sous le nom de paralysie spinale spasmodique ou de tabes spasmodique, ne se distingue de la rigi-

dité généralisée que par l'étendue limitée de l'affection; ce sont, en effet, les jambes seules qui montrent les caractères que nous venons d'exposer. Or, nous savons déjà, depuis *Little*, que les bras participent toujours moins dans la rigidité et que dans quelques cas les bras seraient redevenus normaux, si l'on en croit les parents. Ce fait a de l'importance, car il montre qu'il ne faut pas séparer d'une manière trop absolue les deux types l'un de l'autre.

C'est encore *Little* qui a attiré notre attention sur le rang qu'il convient d'attribuer au syndrome de la chorée généralisée congénitale. Il faut remarquer que beaucoup de ces enfants atteints de rigidité musculaire exécutent des mouvements choréiques et il n'hésite pas à joindre ce symptôme aux autres en question.

En ce qui concerne l'étiologie de la maladie, *Little* est loin de la regarder comme unique. Il commence la discussion de l'étiologie par une remarque extrêmement judicieuse, que le plus grand nombre d'enfants qui ont souffert d'asphyxie ou d'une naissance difficile restent absolument indemnes.

De l'autre côté, il rapporte dans son travail un certain nombre de cas qui offrent le même syndrome sans qu'on puisse démontrer chez eux un traumatisme acquis au moment de la naissance. La rigidité généralisée n'est donc pas toujours une maladie due à un semblable traumatisme.

Elle peut se développer avant la naissance ou, comme *Little* en a pu observer un seul cas, elle peut résulter d'une maladie acquise pendant la vie extra-utérine.

Nos connaissances sur cette affection n'ont pas fait de

grands progrès depuis *Little*. Seule l'anatomie pathologique a eu à enregistrer des découvertes, récompenses naturelles des bonnes autopsies. La lésion anatomique a pu être trouvée du moins pour les lésions graves, grâce à *Mme Sarah Mac-Nutt* (97) qui a publié son observation en 1885. Il s'agit du cerveau d'un enfant qui avait montré pendant sa vie de la rigidité généralisée, dont la cause était attribuée à une naissance laborieuse avec asphyxie. L'autopsie, faite après six mois de vie extra-utérine, démontra à l'évidence qu'il y avait une vieille hémorragie méningée avec infiltration sanguine des circonvolutions ascendantes frontale et pariétale qui fut résorbée et laissa une sclérose cicatricielle.

Depuis cette autopsie on ne conserve plus les mêmes doutes que *Little*, à savoir si la lésion est spinale ou cérébro-spinale, mais on croit qu'elle est exclusivement cérébrale. Nous reviendrons, d'ailleurs, ultérieurement sur cette question.

Abordons maintenant l'histoire du second type, la rigidité paraplégique ou le tabes spasmodique des enfants. On a abandonné d'abord la trace suivie par *Little* qui a tant contribué à l'intelligence de cette maladie. C'est seulement en 1877 que M. *Charcot* (27) a attiré l'attention des médecins sur cette affection infantile et l'a identifiée avec l'affection analogue des adultes. Après M. *Charcot* ce fut le professeur *Erb* (46), en Allemagne, qui s'est occupé de ce type morbide. A cette époque le tabes spasmodique infantile, confondu avec celui des adultes, était considéré comme une affection spinale, faute d'autopsies. Il y a pourtant même une certaine différence entre les deux affections au point de vue

symptomatique. Dans le tabes spasmodique, le spasme des adducteurs ne joue point le même rôle qu'il joue dans l'affection des enfants. En outre, il devait paraître singulier que cette maladie réputée spinale chez les enfants soit compliquée d'une manière aussi constante par les symptômes cérébraux, comme l'idiotie, le strabisme, un retard dans le développement intellectuel.

En suivant ces indications, *Seeligmüller* (138) et d'autres essayaient de séparer un type purement spinal d'une forme cérébrospinale. Enfin, dans ces dernières années, les travaux de *Ross* (127), *Wolters* (162) et *Feer* (47) ont contribué à éclaircir cette question controversée. Ces auteurs reviennent à l'opinion entrevue déjà par *Little*, à savoir que la rigidité paraplégique ne doit pas être séparée de la rigidité généralisée. Dans les travaux des Américains *Osler* (109) et *Sachs* (131), l'ancienne opinion est tout à fait abandonnée. Malheureusement nous ne possédons point d'autopsie de cas de rigidité paraplégique ; ce n'est pas à dire que nos opinions actuelles manquent de fondement. Voici les raisons qui ont décidé tous ces auteurs à regarder la rigidité paraplégique comme une affection du cerveau :

1° On peut démontrer qu'il y a toutes sortes de transitions entre cette forme et la rigidité généralisée d'origine cérébrale ; ce sont les cas où les bras ne sont frappés de rigidité que très peu ou d'une manière à peine appréciable ;

2° Il n'est pas difficile de confirmer l'observation faite par *Little* qu'un cas peut montrer d'abord le syndrome de la rigidité généralisée puis prendre l'aspect de la forme paraplégique ;

3° La rigidité paraplégique est combinée très souvent avec des symptômes cérébraux qui sont les mêmes que dans le premier type ;

4° Enfin, nous voyons que les mêmes conditions étiologiques peuvent être observées dans les deux types. Dans la forme paraplégique, c'est surtout la naissance avant terme qui joue le rôle principal.

J'ai réuni ces raisons d'après les résultats consignés dans la littérature. Nos propres observations les rendront encore plus évidentes. Il faut donc abandonner la désignation de tabes spasmodique, qui ne deviendra qu'une variété de la rigidité généralisée sous le nom de rigidité paraplégique.

Si cette question paraît être tranchée par les travaux récents, une autre dont nous abordons maintenant l'historique ne l'est pas encore. Il y a des cas dans la littérature dans lesquels le trouble bilatéral de la motilité n'a pas les caractères de la rigidité généralisée de *Little*. Dans ces cas de rigidité musculaire infantile les bras sont frappés autant et même davantage que les jambes. Les membres supérieurs montrent plutôt la même paralysie et les mêmes contractures que nous sommes habitués à voir dans l'hémiplégie avec dégénérescence secondaire des cordons latéraux. En outre, la paralysie n'est pas effacée, mais bien accusée et évidente à côté de la rigidité, quoiqu'il ne soit pas toujours facile de décider ce qu'il faut attribuer à la rigidité et ce qui appartient à la paralysie. Des cas pareils méritent le nom d'hémiplégie spasmodique bilatérale. Ils peuvent se partager en deux groupes naturels : Le premier groupe est représenté par

les cas de *Richardière* (122). La maladie sans étiologie connue débute par des convulsions et présente pour la plupart une évolution progressive. Les autres, comme les cas de *Henoch* (73), *Heubner* (74) et d'autres, dépendent d'une manière évidente d'une maladie infectieuse survenue à une époque plus avancée de la vie. Quant aux auteurs, ils se divisent, d'une manière générale, en deux écoles qui défendent des opinions différentes. Les auteurs anglais et américains *Ross*, *Osler*, *Sachs*, *Mac-Nutt* négligent les différences reconnues par *Little* et réunissent tous ces cas sous le nom de paralysie cérébrale bilatérale. Les auteurs français et allemands maintiennent les différences en question et regardent les formes graves de rigidité généralisée comme un syndrome tout à fait différent de la paralysie bilatérale. Ainsi, par exemple, *M. Déjerine* (34), dans sa leçon sur la maladie de *Little* publiée récemment, discute le diagnostic différentiel entre les deux formes. A notre avis, cette distinction ne saurait pas être négligée. Mais la conclusion qui résulte d'un examen approfondi des faits cliniques montre que les deux écoles sont dans le vrai. Nous verrons, en effet, que la paralysie cérébrale bilatérale et la rigidité généralisée sont liées par de nombreuses formes de transition et par des caractères communs. Les vrais précurseurs de cette manière de voir sont *Gowers* (61) et *Anton* (2), comme nous n'hésitons pas à le proclamer hautement.

En dernier lieu, il me faut expliquer les motifs qui m'ont déterminé à joindre le quatrième type, la chorée généralisée congénitale, aux autres formes de la rigidité. Ce sera un des points de notre travail que de justifier

l'hypothèse que ces deux symptômes, la chorée et la rigidité, ne sont que des phases différentes d'un même processus pathologique, dont le développement peut offrir des chances pour l'apparition de l'un ou de l'autre symptôme, ou de tous les deux, dans leurs différentes modifications et combinaisons. Nos connaissances actuelles ne sont pas assez avancées pour entrevoir, dans chaque cas, toutes les conditions qui servent de base à cette variation dans les formes des diplégies cérébrales. Mais des faits pareils se rencontrent assez souvent et ne pouvaient échapper aux auteurs. Dans la littérature récente l'intelligence des chorées a fait de grands progrès, et c'est surtout aux excellents travaux de *Huet* (76) et d'*Audry* (4) que nous devons une description exacte des chorées et de l'athétose congénitales. Le rapprochement de la chorée congénitale et de la rigidité généralisée se base sur des réflexions contenues dans l'étude clinique sur l'hémiplégie infantile de *MM. Freud* et *Rie* (51) qui ont le mérite d'avoir insisté sur l'importance des hémichorées comme formes spéciales des hémiplégies. Ils arrivent aux conclusions suivantes sur les relations existant entre la chorée et la paralysie :

1° Dans quelques cas la chorée remplace, dès le début, la paralysie dans les deux extrémités du même côté (parésie choréiforme) ;

2° Dans d'autres cas, une paralysie spasmodique de la jambe s'associe avec une paralysie choréiforme du bras. (Formes de transition) ;

3° Quelquefois on peut remarquer l'apparition de la

chorée dans une ou dans les deux extrémités quand la paralysie spasmodique tend à disparaître;

4° Enfin, la chorée et la paralysie spasmodique peuvent se développer simultanément. (Formes mixtes).

Ces résultats de l'observation qui se rapportent aux affections hémiplégiques d'origine extra-utérine peuvent servir pour expliquer les chorées congénitales. En effet, la chorée ou l'athétose double apparaît comme complication de la rigidité soit généralisée, soit paraplégique, qu'elle remplace simplement dans d'autres cas, de la même manière que dans l'hémiplégie.

Quant aux relations entre la chorée et l'athétose, j'aurai à défendre l'opinion de *MM. Freud* et *Rie*, à savoir qu'on ne peut pas séparer l'une de l'autre au point de vue nosologique et que leurs différences sont bien moindres que leurs ressemblances.

CHAPITRE III

Symptomatologie générale basée sur 53 observations

Pour tracer les caractères cliniques des diplégies cérébrales nousnous sommes servi de nos observations personnelles que nous avons groupées dans le grand tableau qui précède ce chapitre d'après les principaux traits communs qu'elles présentent. C'est dans le même ordre que nous examinerons les onze divisions secondaires de nos quatre types principaux connus.

Comme point de départ il nous semble bon de choisir une forme clinique qui peut être regardée comme le prototype de toutes les variétés cliniques qu'on peut distinguer. Cette forme mérite cette distinction à cause de la constance de sa symptomatologie, dont les facteurs offrent entre eux des liens intimes pour ne pas dire organiques. C'est la forme qu'on appelle avec raison *rigidité généralisée typique*, ou « Maladie de *Little* », du nom du savant anglais qui en a donné la première description classique.

Nous disposons de douze observations qui toutes sont des exemples typiques de cette maladie ; cepen-

dant, malgré leur grande ressemblance, elles contiennent l'ébauche de particularités qui nous serviront plus tard à montrer les transitions entre cette forme typique et les autres formes voisines. Pour n'en donner qu'un seul exemple, nous dirons par anticipation que l'étiologie est loin d'être uniforme dans tous les cas. L'étiologie donnée par *Little* est l'asphyxie; mais nous n'en trouvons que quatre exemples parmi nos 12 cas. Ce sont les observations 11, 15, 19, 52. On peut y ajouter peut-être encore deux autres cas, obs. 21 et 46, dans lesquels l'anamnèse nous renseigne avec certitude que la naissance eut lieu après un accouchement très laborieux, bien que nous ne sachions rien de positif sur l'asphyxie de ces deux enfants. Les 6 autres cas ont une étiologie différente.

Dans un de ces cas, 42, la naissance eut lieu dans le septième mois de la grossesse, compliquée d'un ictère grave, de sorte que la question de savoir s'il faut attribuer une plus grande importance à la maladie de la mère ou au fait de l'accouchement avant terme, reste ouverte. Dans les 5 cas qui restent il n'y a point d'indication qu'une influence nuisible ait frappé le cerveau de l'enfant, tandis que le syndrome clinique ne présente aucune différence essentielle avec les cas dont l'étiologie nous est connue. Mais il nous faut nous rappeler ici que déjà *Little*, dans sa première collection de 61 cas, ajoutait à sa série d'enfants chez lesquels l'asphyxie ou des couches laborieuses (angl. : *difficult labour*) ont été notées d'une manière explicite, une autre plus petite où il ne trouvait pas cette étiologie. Il ne suffit évidemment pas de supposer que l'anamnèse ait été défectueuse dans tous ces cas ; mais il faut s'arrêter à la conclusion que la

même affection que nous connaissons sous le nom de rigidité spasmodique se développe aussi bien sous l'influence de l'étiologie donnée par *Little* que sans étiologie connue.

Analysons d'une manière plus approfondie les caractères distinctifs de nos 12 cas de rigidité généralisée.

L'impression qui se dégage après examen des enfants dépend de différentes circonstances. Les particularités du côté de leur système moteur sont peut-être moins saillantes pour l'observateur que les conclusions qui s'imposent à son esprit sous le rapport de l'état de leur intelligence. Mais il faut avouer qu'il est quelquefois bien difficile de se former une opinion exacte sur l'intelligence des enfants dans les conditions où l'on est obligé de les observer. L'enfant que la mère ou la nourrice a déshabillé sur l'ordre du médecin est présenté dans un endroit qu'il ne connaît pas, où tout lui fait peur ou tout au moins le gêne. Dans la plus grande majorité des cas le résultat ne pourra être obtenu qu'à l'aide d'observations fournies par l'entourage dont les indications commémoratives sont souvent d'une valeur douteuse. Dans nombre de cas une observation répétée nous donnerait plus de certitude. Plus un enfant est jeune, plus les difficultés s'accroissent, plus les conclusions sur le degré de son développement intellectuel et de son tempérament sont incertaines. Une combinaison d'indications physiques spéciales avec des manifestations d'intérêt ou d'inquiétude en rapport à l'âge nous permet d'émettre une opinion. Telles sont les précautions à prendre pour l'examen des enfants en général !

Quant aux signes physiques qu'on note chez les enfants,

l'*expression de la figure et la mimique* qu'ils offrent sont presque toujours un peu anormales. Le plus souvent ils ont la bouche ouverte et en laissent écouler la salive. Chez quelques-uns on est frappé par leur expression de gaîté et d'inquiétude qui nous fait supposer que l'enfant ne se rend pas bien compte qu'il est entouré d'étrangers. Dans d'autres cas la mimique offre une signification de nature inverse à sa signification normale; en d'autres termes, les mouvements de la face expriment le contraire de ce qu'exprimerait un enfant normal, dans les mêmes conditions. Le *crâne* de ces enfants peut être reconnu tantôt comme trop grand, probablement sous l'influence du rachitisme facile à constater. Mais dans 4 cas il était d'une petitesse surprenante et le cas 53 nous offre directement l'influence typique de la microcéphalie avec ossification précoce de la grande fontanelle et de toutes les sutures.

Quant aux *fonctions motrices*, elles sont conservées, ce qui est justement une des particularités des diplégies spasmodiques : on chercherait en vain une paralysie d'un caractère prononcé ! Tous les membres montrent des mouvements assez énergiques et font des excursions dans les différentes directions, excepté un seul cas, 40, dans lequel nous voyons une diminution considérable de la motilité active du bras droit, de façon qu'on pourrait ranger ce cas dans un des groupes suivants. Les anomalies de la motilité se manifestent d'ailleurs par d'autres symptômes qui valent bien la peine d'une description détaillée.

Les bras d'un grand nombre d'enfants atteints de diplégie cérébrale spasmodique révèlent une tendance à

se mettre dans des attitudes qu'on ne peut jamais observer sur des enfants normaux. Pour les caractériser sommairement, ils se présentent à l'observateur plutôt en supination qu'en pronation et plutôt en extension qu'en flexion. Cette préférence donnée à l'extension et à la supination sur la flexion et la pronation est tellement constante et se manifeste avec tant de régularité, après chaque essai qu'on fait de donner aux membres une tenue normale, que nous sommes bien justifiés à la regarder comme une attitude forcée. La plus caractéristique et la plus saillante de ces attitudes est désignée par *M. Freud* sous le nom expressif d'attitude d'adoration. Les mouvements spontanés des bras exécutés par ces enfants ont, au premier coup d'œil, quelque chose de maladroit et rappellent les mouvements ataxiques; en effet, il n'y a pas de rapport entre le but qu'ils se proposent d'atteindre et le grand effort qu'ils déploient. Nous ne nous éloignerons pas de la vérité en comparant ces mouvements extraordinaires pour un enfant de plus d'un an avec les mouvements spontanés que les enfants normaux exécutent dans les premières semaines après la naissance et avant le développement de la faculté d'exécuter des mouvements coordinés et intentionnels.

Dans ce groupe nous voyons déjà paraître un trouble de la motilité qui jouera un rôle beaucoup plus important dans les derniers groupes : ce sont les mouvements choréiformes. Le cas 42, qui concerne un enfant de 10 ans, nous frappe par la généralisation de cette agitation choréiforme. Dans le cas 52, fille âgée de 7 ans, les doigts montrent des mouvements rythmés qu'on pourrait appeler athétoïdes. Le cas 53 se distingue par l'ap-

parition de contractures transitoires (angl. : *mobile spasms*) dans les pieds, qui offrent de temps en temps l'aspect de pieds bots. Tandis que, dans les bras, la maladresse et la tendance à se mettre dans des attitudes forcées, sont les symptômes prédominants, il y a du côté des jambes surtout de la rigidité tonique. Il n'est pas difficile de se convaincre que l'augmentation énorme du tonus musculaire n'empêche pas du tout l'influence de la volonté sur les mouvements, bien que cet état doive entraîner une tendance à garder une position fixe, dans la plupart des cas, celle de l'extension.

Une différence essentielle entre les enfants de cette catégorie et ceux atteints d'hémiplégie, se montre lorsqu'on essaye de les faire rester debout. Au lieu de plier les genoux et les pieds, l'enfant se raidit immédiatement, croise les cuisses et se met sur la pointe des pieds. Nous nous rappellerons cette particularité, bien caractéristique, en traitant de la paralysie cérébrale spasmodique bilatérale, à propos du diagnostic différentiel. Cette raideur fait entièrement défaut dans la paralysie cérébrale bilatérale spasmodique, qui est une maladie assez rare, coïncidence de deux hémiplégies. L'apparition de ce symptôme permet toujours de tirer une conclusion sur le début de la paralysie. Enfin, l'étude de ce symptôme principal donne des résultats intéressants dans les rapports du développement des fonctions motrices avec l'âge des enfants.

Il nous reste à signaler deux signes intéressants : ce sont le strabisme et les convulsions.

Le *strabisme* ne se trouve que dans un seul cas n 40,

qui se distingue en outre par une très légère hémiparésie droite.

Pour les *convulsions*, il faut noter déjà ici qu'il y a, quant à leur apparition, une différence entre le cas dont l'étiologie est celle de *Little* et les cas sans étiologie connue. On est bien surpris de voir que les cas dus à de l'asphyxie au moment de la naissance ne soient pas accompagnés plus souvent de convulsions. Parmi les cinq cas avec asphyxie il n'y avait des convulsions que dans un seul cas, le troisième jour après la naissance ; ces convulsions ne se sont pas répétées depuis. Dans trois cas elles font défaut entièrement et dans le cinquième elles apparurent 3 mois après la naissance, évidemment en dehors de toute relation avec celle-ci, mais à l'occasion d'une fièvre exanthématique. Les seuls cas dans lesquels les convulsions apparurent sans étiologie fiévreuse et dans lesquels elles se sont répétées (nº 34 et nº 53) n'offrent pas l'étiologie de *Little*.

Le *deuxième groupe* embrasse les cas qui se présentent avec le même ensemble de symptômes, sans que ceux-ci y soient aussi prononcés que dans les cas typiques. Ce sont des cas plus légers de rigidité généralisée. Le cas 44 se distingue en ce que la rigidité est modérée en position couchée et n'apparaît qu'au moment où on met l'enfant debout. C'est d'ailleurs un cas bien net de rigidité généralisée, mais sans l'étiologie de *Little*, avec des convulsions, de la difficulté de tenir la tête droite sur les épaules, pied bot, et la face gaie et agitée.

Le cas 13, dont l'étiologie révèle de l'asphyxie, montre un autre genre d'affaiblissement du symptôme. La

rigidité existe, mais elle n'est que passagère. Elle change d'intensité d'un moment à l'autre et suivant l'état d'humeur de l'enfant, de sorte qu'elle a pu quelquefois échapper à l'observation. Le peu d'atteinte qu'a subi le système moteur ressort du fait que l'enfant marche bien à l'âge de trois ans. L'asphyxie, le strabisme, les convulsions, l'agitation gaie, les anomalies de la réaction sensitive sont autant de traits qui complètent le type un peu effacé de rigidité.

Un affaiblissement semblable se montre sous le cas 41, dans lequel la rigidité est latente et ne peut être découverte que lorsqu'on a saisi brusquement ou effrayé l'enfant. Il est intéressant de remarquer que l'intensité de l'hypertonie n'est point en rapport avec le degré du trouble de la motilité. Car il se trouve que cet enfant n'a pas encore appris à rester debout ou à marcher, malgré ses 4 ans et quoique sans aide il est assez mal assis. D'ailleurs, sous d'autres rapports, c'est un cas assez grave, car il souffre, depuis sa naissance, d'attaques de convulsions de nature probablement comitiale. Aussi cet exemple ne doit pas servir comme type de la maladie, mais seulement comme anneau dans la chaîne décroissante de l'intensité de l'hypertonie, qui nous intéresse ici tout particulièrement.

Le malade du cas 16 qui nous montre, en opposition avec le précédent, de l'asphyxie mais point de convulsions, a souffert dans ses fonctions motrices et dans son intelligence. Avec une rigidité généralisée, il offre des traces d'une hémiparésie gauche, de même que le cas 40 dont nous avons parlé.

Le *troisième groupe* nous présente un affaiblissement encore plus prononcé du symptôme principal.

C'est la forme fruste dont j'ai pu observer un très grand nombre de cas. Pour donner une idée de ce groupe très répandu, je ne rapporterai que quelques observations. Ce sont des enfants qui se rapprochent des enfants normaux par plus d'un trait. On saisira mieux leurs particularités après les avoir rapprochés du type de la rigidité généralisée. Le cas le plus prononcé est le n° 33, avec une hypertonie à peine esquissée. Sous d'autres rapports, il rappelle les cas graves, car l'enfant se montre maladroit dans ses mouvements, incapable de tenir la tête droite malgré l'âge de 2 ans et 3 mois. La réaction sensitive est anormale, l'intelligence est retardée dans son développement.

On pourrait comprendre ce cas sous le nom collectif de l'idiotie, comme on l'a fait jusqu'à présent. Mais en substituant à ce terme, choisi d'après un des symptômes les moins caractéristiques, un autre qui tient compte au même temps de tous les signes cliniques et de l'étiologie, j'espère me rapprocher davantage de la vérité. En effet, l'asphyxie, comme antécédent étiologique, l'hypertonie musculaire affaiblie avec l'âge du patient, voilà les deux raisons principales qui m'engagent à faire de ce cas une forme fruste de rigidité généralisée.

Les autres cas que je fais entrer dans ce groupe sont encore moins caractéristiques.

Le n° 35 ne montre que des traces d'hypertonie musculaire. L'enfant a un crâne très petit, son intelligence est faible et il est d'une gaîté agitée; mais ses fonctions motrices n'ont que très peu souffert.

Le n° 36 n'offre que l'attitude quasi-forcée des bras, mais point d'autres troubles moteurs. On serait embarrassé d'expliquer le défaut de tout trouble moteur du côté du langage et d'autres mouvements coordinés, si l'on ne regardait pas l'hypertonie dans la maladie de *Little* comme un symptôme non obligatoire, quoique d'une fréquence très remarquable. Nous ferons remarquer que l'atteinte générale qu'ont subie les fonctions du cerveau par l'asphyxie ou par la compression pendant l'acte de naissance, peut se manifester encore dans des fonctions autres que la motilité. Si la lésion résultant d'un tel traumatisme a respecté la région motrice des circonvolutions cérébrales, l'enfant restera indemne d'hypertonie, mais peut offrir d'autres troubles des fonctions cérébrales.

Le plus extrême de ces cas est le n° 45, chez lequel il n'y a pas d'autres symptômes équivalents du syndrome de *Little* que la courbature du dos en position assise et les pieds bots équins au moment où on met l'enfant debout.

Dans ces deux derniers cas, l'étiologie fait défaut, mais on constate des convulsions dans les antécédents personnels.

Nous venons de passer en revue une série décroissante des cas groupés autour d'un phénomène capital auquel nous attribuons une grande valeur, autour de l'hypertonie généralisée.

Dans cet affaiblissement progressif, nous sommes frappés par la constance d'un phénomène tellement fréquent, que nous commençons à comprendre pourquoi on l'a, autrefois, étudié séparément et décrit à un autre

point de vue. C'est la localisation spéciale de la rigidité dans les jambes, que j'ai nommée *rigidité paraplégique*, qu'il me faut aborder maintenant.

Avant de donner la description de la forme pure, je dois signaler une forme de transition qui tient le milieu entre la rigidité généralisée et la rigidité paraplégique. C'est seulement dans la nature de l'évolution de la maladie qu'il faut s'attendre à voir toutes sortes d'affaiblissements du type principal.

Les cas 3, 4, 20, 22, qui ont, à côté de l'hypertonie paraplégique des jambes très prononcée, des attitudes forcées ou des contractures passagères des bras sans hypertonie, en sont de beaux exemples.

Le cas n° 3 offre une forte hypertonie des jambes, les bras ne résistent pas aux mouvements passifs, mais reprennent leurs attitudes anormales dès que la contrainte a cessé.

Le n° 4 a une légère hypertonie des jambes, pas de troubles aux bras, sauf la tendance à serrer la main au poing.

Le n° 20 montre des troubles si légers du côté des bras (mouvements athétosiques des doigts) qu'on pourrait ranger ce cas dans le groupe suivant des pures paraplégies. Mais la rigidité de la nuque très prononcée, témoigne de l'irruption du processus pathologique, dans une région qui devrait rester indemne, s'il s'agissait d'une rigidité paraplégique pure et simple.

Le n° 22 est un cas de transition vraiment typique.

La rigidité est généralisée, elle existe dans les mus

cles de la nuque aussi sûrement que dans les bras et les jambes ; mais, tandis qu'elle est peu prononcée dans la nuque et dans les bras, elle est énorme dans les jambes.

Il est probable que le même enfant offrira, au bout de quelques années, les caractères de la rigidité paraplégique pure.

D'autre part, ce groupe nous montre les mêmes caractères morbides que la rigidité généralisée. Les anomalies du crâne, les troubles des fonctions du langage, l'impossibilité de s'asseoir, de marcher, de rester debout, les irrégularités de l'innervation mimique, l'asymétrie faciale, etc., ne font pas défaut. Cependant il n'y a point de convulsions dans ces cas. Le cas 3 est un exemple remarquable de l'indépendance du symptôme des convulsions dans l'affection qui nous occupe. En effet, les convulsions chez cet enfant ne se sont montrées que depuis qu'il a eu la coqueluche et ont pris depuis cette époque le caractère épileptique.

Dans l'étiologie de ce groupe, l'asphyxie ne joue plus le rôle principal qui doit être attribué à l'accouchement avant terme. Celui-ci a, comme j'essayerai de le prouver plus tard, une relation prononcée avec la rigidité paraplégique.

Les formes *paraplégiques* des diplégies cérébrales, qui s'associent avec ces formes de transition, sont caractérisées par de l'hypertonie des jambes seules, tandis que les autres parties du corps sont exemptes de tout trouble moteur.

Mais l'état des jambes ne diffère en rien de celui que nous avons vu dans les cas précédents. Seulement

le trouble de la motilité est un peu adouci. Des 5 malades de ce groupe, il y en a 4 qui peuvent marcher, et tous sont capables de s'asseoir, bien que parfois d'une manière défectueuse.

Leur démarche offre deux types différents : le type spasmodique et le type ataxique. Dans le type spasmodique, les enfants font des petits pas peureux, les cuisses croisées, les genoux serrés et les orteils en flexion dorsale, pendant que les pieds ne se détachent du sol que lentement. Dans le type ataxique au contraire, les pas sont démesurément grands, les mouvements des pieds dépassent la normale. Les caractères spasmodiques: l'entrecroisement des cuisses, le serrement des genoux ou les pieds bots équins y sont d'ailleurs plus ou moins conservés. Cette forme de rigidité paraplégique n'exclut pas des complications. Il arrive assez fréquemment que la rigidité paraplégique cache un certain degré de parésie, comme le cas 37 où les deux jambes sont parétiques, et le cas 48 où une jambe est frappée de parésie. En étudiant la littérature de la maladie de *Little*, on peut se convaincre que cette complication n'est pas très rare. Elle peut servir de transition à un nouveau syndrome qui mérite le nom de *paralysie paraplégique* et qui ne doit pas être confondu avec la paraplégie simple classique. Cette forme ne peut pas être séparée des diplégies cérébrales parce que l'étiologie et les autres symptômes sont les mêmes. La complication du strabisme se trouve dans 2 des 5 cas. Un seul cas offre des convulsions avec de l'épilepsie consécutive. Un autre cas présente des convulsions au cours d'une maladie infectieuse.

Les groupes dont j'ai parlé jusqu'à présent offrent de

l'affaiblissement du symptôme pris comme point de départ : de l'affaiblissement de la rigidité soit en extension, soit en intensité. Dans les groupes suivants, je décrirai les exagérations du symptôme considéré comme principal pour les besoins de la description. Commençons par les faits où une vraie paralysie est surajoutée au syndrome clinique.

Le *groupe 6* embrasse les cas de paraplégie compliqués par une hémiparésie plus ou moins distincte. Ce sont des cas graves dans l'étiologie desquels nous avons noté une fois l'accouchement avant terme, une fois l'asphyxie et une fois ces deux facteurs. Le cas 49 révèle cette complication par une parésie faciale et un pied bot équin du même côté. Dans les cas 17 et 8 elle se manifeste dans la coïncidence d'une parésie faciale avec des mouvements d'un caractère spasmodique et ataxique, et dans une légère contracture d'un bras. Ce symptôme ne manque presque jamais dans le stade d'amélioration d'une paralysie cérébrale hémiplégique commune. L'hémiplégie commune se distingue de cette forme de la maladie de *Little* par deux caractères : 1° Dans l'hémiplégie commune, un bras est indemne de tout trouble; 2° dans l'autre bras la paralysie et la contracture l'emportent sur la rigidité.

La même complication, l'hémiparésie, peut se joindre à la rigidité généralisée (*groupe 7*). J'aurais pu faire entrer dans ce groupe un cas, n° 40, rapporté dans le premier groupe et formant un exemple de transition. Outre la rigidité généralisée, il y a de la contracture unilatérale intense de la face, de la paralysie faciale légère et de la contracture d'un bras, tous symptômes d'une

hémiplégie, de sorte qu'on pourrait se représenter le syndrome comme le résultat d'une combinaison de l'hémiplégie et de la rigidité.

Dans l'étiologie de ce groupe, l'asphyxie au moment de la naissance joue le rôle principal. 4 ou 5 fois elle est sûre ou probable. Les autres troubles de la formation du crâne, de la mimique, de l'intelligence, même des fonctions motrices en général ne paraissent pas toujours être plus graves que dans les cas de rigidité paraplégique pure.

A ce groupe se rapproche le plus cet autre (*groupe 8*), qui embrasse les cas les plus graves du syndrome et qui est tout à fait analogue au syndrome de paralysie cérébrale spasmodique bilatérale. De ce dernier type, je n'ai pu trouver parmi nos 53 enfants un seul cas indubitable.

D'après la théorie, l'hémiplégie double de l'enfant présenterait les particularités suivantes :

1° Les bras sont atteints d'une manière plus grave et tout au moins autant que les jambes et ne sont pas indemnes de contractures comme elles se présentent dans l'hémiplégie cérébrale ;

2° La volonté a perdu toute influence sur la motilité. On comprend aisément que ce dernier phénomène, l'impossibilité d'un mouvement volontaire, se retrouve dans un très grand nombre de cas de la maladie de *Little*. Devant un cas de rigidité généralisée, tellement forte que les bras sont privés de chaque fonction utile, on serait peut-être tenté de penser à une complication de la rigidité avec une double hémiplégie. Mais ce serait aller

trop loin, surtout quand les antécédents ne nous fournissent aucun argument en faveur de l'hypothèse d'une double affection secondaire survenue dans le cours d'une rigidité d'étiologie connue. Ce qu'on peut dire, c'est que le diagnostic rencontre de grandes difficultés quand on a affaire à un cas de ridigidité généralisée avec prédominance des symptômes du côté des membres supérieurs. Telle est l'impression qu'on reçoit de nos trois enfants du groupe des cas les plus graves. Les différences entre les deux syndromes sont tellement atténuées dans un de ces cas, n° 14, que le dignostic à défaut d'autopsie doit rester indécis. Quant aux deux autres cas, n° 5 et n° 7, il faut les regarder comme des cas de rigidité généralisée arrivée au plus haut degré. Pour chercher les particularités distinctives qui permettraient de rattacher ces cas à un type connu, il suffit de dresser les enfants debout, et leur conduite, alors, nous fournit un argument décisif et péremptoire contre toute autre hypothèse que celle de la rigidité généralisée. Le serrement des genoux, l'entrecroisement des cuisses et les pieds bots équins qu'ils montrent en cette circonstance, sont caractéristiques de la rigidité et excluent en même temps l'hémiplégie double. Il y a cependant des cas dans lesquels ce signe perd de sa valeur, comme dans le cas n° 14, parce que l'enfant, idiot ou plus haut degré, ne se laisse pas dresser sur les pieds. L'intérêt de ce cas réside plutôt dans les contractures tout à fait extraordinaires et spéciales pour chaque membre. Dans la littérature il existe un cas publié par *Monakçw*, qui montre un syndrome pareil et qui est reconnu par l'auteur comme appartenant à une porencéphalie. L'enfant en question

ne montre point d'étiologie traumatique ou asphyxique, mais avait au commencement de la maladie, à l'âge de 2 ans, des convulsions qui se transformèrent en épilepsie.

Les trois derniers groupes (9-11) suivants comprennent des cas qu'on avait l'habitude de décrire sous le nom de chorée bilatérale ou athétose double.

Peut-être s'étonnera-t-on de les trouver réunis ici avec des cas de rigidité spasmodique et de paralysie spasmodique bilatérale. Pour justifier notre manière de voir, qui ne diffère d'ailleurs pas de celle d'autres auteurs, nous devons diriger notre attention sur deux faits :

1° La chorée et l'athétose double partagent l'étiologie du syndrome spasmodique à un certain degré ; les deux sont des maladies congénitales ;

2° La chorée à n'importe quel degré se confond avec chaque forme de rigidité. C'est un phénomène qui confirme et complète les remarques analogues faites par *MM. Freud* et *Rie* sur l'hémiplégie de l'enfance qui, comme nous l'avons vu dans le premier chapitre, énoncent l'opinion que l'athétose unilatérale spontanée doit être rangée à côté de l'hémiparésie spasmodique, et lui donnent le nom d'hémiparésie choréatique.

Parmi les cas de chorée double, il fallait faire une distinction suivant le caractère de l'hypertonie.

Dans les deux premiers groupes, l'hypertonie fait presque défaut ; dans le dernier la chorée et l'athétose sont combinées avec les différentes formes de la rigidité. Au

dernier groupe il faut chercher sous le titre collectif de « chorée spasmodique bilatérale » des combinaisons dont chacune mériterait d'être décrite particulièrement. Les deux premiers groupes sont la chorée bilatérale et l'athétose double. Leur distinction est basée sur la forme et sur l'étendue des mouvements spontanés. Lorsque les excursions des mouvements sont plus brusques, rapides, exagérées et localisées de préférence dans les muscles du tronc et de la racine des membres, il s'agit de *chorée pure*. Mais quand les mouvements sont exécutés d'une manière plus lente et presque rythmique et ne se montrent que sur les parties périphériques des membres, doigts et orteils, on devait regarder les cas comme appartenant à l'*athétose double.* Pour comprendre la connexion de ces deux syndromes, il me faut rappeler ici la conception de *Freud* et *Rie*, exposée avec beaucoup de talent dans leur ouvrage, qu'on ne saurait trop citer. D'après ces auteurs, l'athétose n'est pas autre chose que la chorée localisée dans les parties périphériques des membres; elles se remplacent l'une et l'autre suivant la localisation.

Elles peuvent très bien s'observer chez le même individu, ce que nous voyons dans quelques-uns de nos cas, n° 51 et surtout n° 2.

Quant à la chorée généralisée que nous rencontrons chez les enfants du 9e groupe, nos 12, 51, 23, il me faut reconnaître que le diagnostic rencontre chez eux certaines difficultés. Il y a un grand nombre d'enfants, surtout parmi les enfants idiots, qui présentent, de temps en temps, des mouvements inquiets dans tout leur corps qu'il ne faut pas prendre pour de la chorée.

Le diagnostic peut être fait quand ce symptôme est plus exagéré et plus constant que chez les enfants simplement idiots. Les trois cas de ce groupe montrent ces mouvements d'une manière spéciale et plus prononcée dans les jambes, tandis que les enfants idiots d'un caractère stupidement gai et sauvage, dont nous avons quelques exemples, nous frappent par la généralisation des mouvements sur tout le corps et par la cessation de ces mouvements dès qu'on parvient à fixer leur attention.

Il faut avouer que c'est une entreprise bien difficile que de fixer l'attention de ces enfants sur quelque chose, mais on réussit pourtant quelquefois d'arrêter leur jeu turbulent. On est alors récompensé par cette constatation que les mouvements cessent un instant pour recommencer ensuite. Il n'en est pas de même dans nos trois cas. Ils sont de nature assez grave et offrent des complications. On y a noté de l'idiotie, des anomalies de la mimique, des convulsions et deux fois le strabisme. Le cas 51 montre aussi l'association de la chorée généralisée avec l'athétose des pieds.

Le groupe 10 contient des cas où l'athétose double remplace la chorée. En général, on peut dire qu'ils font l'impression des cas moins graves où l'on ne découvre le caractère spasmodique des mouvements qu'à l'occasion des mouvements intentionnels.

Le cas 18 montre même à côté d'une légère athétose un relâchement étonnant des membres qui s'améliora sensiblement après l'opération des végétations adénoïdes que l'enfant présentait dans le pharynx.

Dans le cas 50, l'anamnèse nous enseigne avec certi-

tude que l'athétose ne s'est montrée qu'à l'âge de 4 mois. Malheureusement dans d'autres cas ces détails excessivement précieux nous manquent complètement. C'est pour cette raison qu'il nous est impossible de juger s'il s'agit, dans ces cas, d'athétoses primitives ou d'athétoses consécutives à une paralysie flasque. Dans l'étude clinique de *MM. Freud* et *Rie,* il est, d'autre part, démontré que l'athétose, quand elle apparaît au cours d'une paralysie cérébrale, a une telle influence sur cette dernière, que celle-ci acquiert dès lors un caractère progressif.

Les 6 cas du dernier groupe (*gr.* 11) méritent d'être discutés séparément.

Le n° 39 répond à une combinaison d'une chorée généralisée avec une rigidité latente et un reste d'une hémiparésie.

Le n° 25 est une simple combinaison d'une hémiparésie spasmodique avec une athétose. Tout le côté gauche est parétique, mais la jambe droite montre des mouvements spontanés qu'on remarque aussi dans les muscles innervés par le nerf facial gauche.

Le n° 31 nous frappe par la constatation très intéressante d'une rigidité généralisée, affectant d'une manière très légère, mais nette, la nuque et les deux bras, rigidité qui est remplacée dans les jambes par une athétose assez vive. Cette relation me paraît être une preuve de plus en faveur de l'opinion de *MM. Freud* et *Rie* sur la localisation de la chorée. Cette opinion est basée sur une autopsie de *M. Landouzy* (90), la seule existant d'un cas de chorée où il y avait des lésions dans une région

indifférente du centre sémiovale. Les troubles choréiques se présentent donc comme des phénomènes moteurs indirects d'un foyer situé à côté des fibres motrices d'un membre et agissant comme irritant sur ces dernières. Cette hypothèse, exprimée déjà dans l'ouvrage précité, suppose qu'une légère lésion d'une région importante au point de vue fonctionnel, peut entraîner les mêmes résultats qu'une lésion considérable d'une région indifférente.

Dans notre cas, il faut supposer que les deux foyers corticaux qui président à la rigidité des bras et de la nuque, ont perdu ou même n'ont jamais possédé cette action spasmodique sur les fibres se rendant aux jambes. Pourtant ces foyers sont devenus des facteurs pour l'apparition des mouvements athétosiques dans les orteils. Remarquons à cette occasion que dans nos cas l'athétose est plus prononcée dans les pieds que dans les mains, tandis que c'est justement le contraire qu'on trouve dans les cas d'hémiplégie de *MM. Freud* et *Rie.*

Le n° 47 répond à la rigidité paraplégique et n'est pas un cas bien grave ; les jambes hypertoniques montrent, en outre, des mouvements athétosiques. Ce cas présente jusqu'à un certain degré une opposition avec le précédent auquel il est pourtant relié étroitement. Comme étiologie, nous avons à noter un accouchement avant terme.

Le n° 2, qui est un cas des plus compliqués de cette collection, doit être décrit comme une combinaison d'une chorée généralisée avec une rigidité généralisée auxquelles se joint une hémiparésie choréiforme survenue

du côté droit. Comme le prouve l'anamnèse, cette dernière est primitive et non pas consécutive à une attaque apoplectique.

Le n° 27 montre la combinaison d'une chorée généralisée avec une hémiparésie spasmodique.

Comme appendice, j'ai ajouté le cas n° 24 qui montre des troubles très légers de la motilité et qui n'a rien de commun avec les cas plus graves de cette série, si ce n'est l'étiologie d'un accouchement par le forceps. Dans ce cas on a remarqué l'apparition de l'athétose à l'âge de trois ans.

Nous devons enfin insister sur le fait que les cas de ce dernier groupe sont moins graves comme troubles de l'intelligence, ce qui correspond bien aux faits constatés dans les différentes formes de l'hémiplégie.

CHAPITRE IV

Influence de l'Etiologie sur la forme de la maladie

Pour étudier l'influence de l'étiologie sur la forme de la maladie, j'ai groupé mes 53 cas dans un tableau. Chacun des onze types de ma division y est examiné dans ses relations avec les différentes circonstances étiologiques qu'on trouverait dans l'histoire des enfants. Je ferai remarquer qu'un point mentionné par d'autres auteurs, à savoir : l'étiologie d'une naissance de jumeaux, n'entre pas dans mon tableau. C'est que je n'ai pas trouvé de cas de naissance gémellaire. Les cas dont l'étiologie est douteuse sont mis entre parenthèses. Quelques cas offrent deux causes étiologiques.

TABLEAU I

	Naissance avant terme	Naissance difficile	Naissance après plusieurs accouchements de la mère	Traumatisme pendant la grossesse	Maladie à début tardif	Sans étiologie connue	Asphyxie	Effroi
Rigidité généralisée grave	42	21 46	15 34 38	11 38	40	43 53	11 15 19 52	
Rigidité généralisée légère						41 44	13 16	
Forme fruste		33 35				36 45		
Cas de transition à la rigidité paraplégique.	4 22		3			20		
Rigidité paraplégique	(37)	48				9 26 32		
Rigidité paraplégique + Hémiparésie	17 (49)	8	17					
Rigidité généralisée + Hémiparésie	30	6 29 30				10	1	(1)
Rigidité général. au plus haut degré. + Paral. cér. bilatérale.	7		7		14	5		
Chorée général.	23					12 51		
Athétose bilatérale				(28)		28 50	18	
Chorée spasmodique	(31) 47	24	31 (39)		(2)	2 25 39	18	

NOTA. — Les chiffres indiquent le numéro des observations.

De ce tableau nous pouvons tirer les conclusions suivantes, par ordre des causes enregistrées :

1° *Naissance avant terme :* 9 (peut-être même 11) cas, dont :

Rigidité générale. Rigidité génér. + hém.	2 cas.
Rigid. paraplégique	4 (peut-être 5) cas.
Paral. bil. spasm.	1 — —
Chorée génér.	1 — —
Chorée spasm.	1 (peut-être 2) —

Parmi les naissances avant terme le plus grand nombre présentent de la rigidité paraplégique ou une combinaison de celle-ci avec l'hémiparésie. Les deux cas qui montrent de la rigidité généralisée, l'un, le n° 42, est né au cours d'un ictère grave de la mère. Le n° 30, qui est un cas plus compliqué, relève non seulement d'une naissance avant terme, mais aussi d'une présentation du siège. Le n° 7, un cas de paralysie cérébrale spasmod., est un 9me enfant.

2° *Naissance difficile*: 10 cas; parmi eux :

Rigidité génér.	2 cas.	5 cas.
Rigid. génér. + hémipar.	3 —	
Cas frustes	2 —	
Rigid. par ap + hémip.)	2 —	
Chorée spasmod.	1 —	

La naissance difficile amène de la rigidité généralisée (ou la forme atténuée dans les cas frustes) dans 7 cas sur 10.

Parmi les enfants paraplégiques, le n° 8, un enfant de

six ans, présentait peut-être une fois de la rigidité généralisée. Pour le n° 24, il est également bien probable que l'enfant avait de la rigidité généralisée à côté de sa chorée qui est maintenant, à l'âge de 7 ans, le seul symptôme qui persiste. Il ne reste que le n° 48 comme pure rigidité paraplégique.

3° *Asphyxie*: 9 cas; parmi eux :

Rigid. génér.	6 cas.	7 cas.
Rigid. génér. + hémip.	1 —	
Athétose bilat.	1 —	
Chorée spasmod.	1 —	

Les 19 cas qui réunissent l'étiologie de la naissance difficile et celle de l'asphyxie montrent 12 fois de la rigidité généralisée; 2 fois de la rigidité paraplégique.

4° *Enfant né après plusieurs accouchements de la mère:* 7 (peut-être 8) cas = 16 0/0 des 53 cas. De ce nombre :

Rigidité génér.......	3 cas
Rigidité parapl......	2 »
Paralysie cérébrale..	1 »
Chorée............	2 »

L'analyse de ces 8 cas montre que 5 cas peuvent être expliqués par une autre étiologie et partant sont à exclure de cette catégorie :

N° 15 par de l'asphyxie,
» 38 » de l'effroi pendant la grossesse,
» 17 » de la naissance avant terme,
» 7 » la même cause.

Le n° 39 est incertain.

Il ne reste que:

N° 34, 7me enfant.
» 3, 7me »
» 31, 9me »

L'étiologie de la naissance après plusieurs accouchements de la mère ne paraît pas être suffisante telle quelle, mais réunie avec d'autres causes.

5° *Traumatisme pendant la grossesse de la mère :* 3 cas, dont :

Le n° 11, chute au 5me mois de la grossesse, mais l'enfant est aussi né asphyxique;

Le n° 38, effroi de la mère (?) et enfant né après plusieurs accouchements de la mère.

Il ne reste avec l'étiologie pure que le n° 28, dans lequel la mère avait de grands chagrins (voir le travail de *MM. Freud* et *Rie*).

6° *Maladie à forme tardive :* Cette étiologie offre des difficultés au diagnostic, parce que des convulsions qui se sont montrées tardivement ne prouvent pas que la maladie ne soit pas congénitale.

Le n° 2 peut être congénital;
» » 40 est incertain;
» » 14 seul paraît appartenir ici; il n'est sûrement pas congénital; c'est un cas progressif et cliniquement caractérisé comme paralysie cérébrale bilatérale.

7° *Effroi de l'enfant :* 1 cas où l'effroi est probablement sans signification, mais où il y a également de l'asphyxie.

8° *Sans étiologie connue:* 17 (19) cas = presque 1/3 des 53 cas. Tandis que dans l'hémiplégie cérébrale des enfants il y a presque 2/3 sans étiologie connue, ici il y a 2/3 à étiologie connue.

En examinant le tableau I au point de vue des formes cliniques, on obtient les résultats suivants :

Il y a 12 cas de rigid. génér. typique,
» 4 » » » légère,
» 5 » » avec de l'hémiparésie.

Cela fait 21 cas de rigid. génér. dont l'étiologie est la suivante :

Naissance avant terme	(2) 1,	12 *fois.*
» difficile	(4) 1,	
» avec asphyxie	7,	
Enfant né tard	(3) 2,	
Traumatisme pendant la gross.	(1) 2,	
Maladie à forme tardive / Effroi.	(2) 1,	
Sans étiologie connue	4.	

En somme, sur 21 cas avec de la rigidité génér. simple ou combinée avec de l'hémiparésie, l'étiologie de *Little* se trouve dans 12 cas; un seul présente la naissance avant terme; un autre, avec naissance avant terme, n° 30, avait aussi une naissance difficile.

Parmi les 4 cas sans étiologie il n'y a pas d'enfants premiers nés; tous sont probablement nés par des mères qui avaient eu déjà d'autres enfants.

Comme raison la plus importante reste: la naissance difficile qui amène l'asphyxie.

Parmi les 4 cas frustes, il y a 2 cas avec l'étiologie de naissance difficile, ce qui répond à une rigidité génér. affaiblie ou disparue.

2 cas sont sans étiologie connue.

Sur 12 cas avec rigidité paraplégique simple, soit résiduelle d'une rigidité génér., soit combinée de l'hémiparésie, il y a :

Naissance avant terme		5 fois
» difficile		2 »
Enfant né tard	(2)	1 »
Sans étiologie connue		4 »

Quant aux 13 cas choréiques, ils se distinguent par l'absence d'étiologie prononcée. Il y a 5 ou même 7 cas, dans lesquels l'étiologie est inconnue ou incertaine. Les autres causes ne montrent point de prédilection pour les formes de la chorée.

Comme résultats de nos recherches, nous affirmons d'abord ce fait qu'il y a des relations constantes entre l'étiologie et la forme de la maladie. Car la naissance laborieuse et l'asphyxie donnent dans la plupart des cas le symptôme de la rigidité généralisée.

La naissance avant terme détermine surtout de la rigidité paraplégique, tandis que les chorées qui sont plus rares ne se laissent pas mettre en relation avec aucune de ces causes. Quant à l'hémiplégie spasmodique bilatérale, l'opinion de *Little* qu'elle serait fréquente n'est pas justifiée. Au contraire, les rares cas où on peut la diagnostiquer ne paraissent pas être de nature congénitale, mais bien d'une provenance extra-utérine. Pour les chorées, il n'existe qu'une seule indication étiologique ; c'est

celle d'une affection psychique de la mère pendant la grossesse.

Somme toute, deux tiers des cas ont une étiologie connue, et un tiers reste sans étiologie connue.

Parmi les causes connues, celles qui sont en relation directe avec l'accouchement jouent le rôle principal, tandis que toutes les autres qui peuvent précéder ou suivre l'accouchement, ne sont pas aussi efficaces.

Parmi les causes inconnues, il faut faire une large part aux influences qui frappent l'embryon.

Cependant nous tenons à faire remarquer que les relations entre l'étiologie et la forme de la maladie ne sont pas si étroites qu'elles excluent la possibilité d'autres causes agissant en même temps. En réalité, c'est ce dernier phénomène qu'on observe souvent. D'autre part, en présence d'une asphyxie pendant la naissance, il est impossible de prévoir si l'enfant aura une rigidité généralisée, ou une rigidité paraplégique, ou une chorée, ou s'il restera peut-être tout à fait indemne.

En examinant spécialement l'étiologie de l'asphyxie sur un plus grand nombre de faits, on trouvera qu'une grande partie d'enfants ainsi nés ne montre aucune anomalie, tandis qu'une autre partie assez considérable renferme des cas caractérisés par des troubles moteurs très légers, mais avec de l'idiotie et avec un retard dans le développement cérébral, comme on le voit dans la rigidité de *Little*. Nous avons rapporté des exemples de cette forme fruste qui n'est pas rare. Enfin, on doit se demander si des causes intimes qui interviennent pendant la naissance ne jouent pas un rôle dans la production

des phénomènes moteurs encore avant la naissance, pendant la vie fœtale.

Cette idée s'impose surtout quand on voit que parfois des asphyxies du plus haut degré et des naissances laborieuses sont très bien supportées par l'enfant, tandis que d'autres fois une légère asphyxie amène de la rigidité de *Little*.

Cette question se pose encore à propos de l'étiologie de la naissance avant terme ; car dans la production de cette dernière il ne faut pas accuser des causes extrinsèques (naissance laborieuse, traumatisme), mais les anomalies de constitution et les maladies de la mère, qui en effet ont très bien pu réagir sur le cerveau de l'enfant pendant la vie intra-utérine.

CHAPITRE V

Les Convulsions comme phénomène de début et leurs rapports avec l'Etiologie

Dans ce chapitre, nous nous efforcerons surtout de mettre en relief les rapports entre la forme de la maladie et le symptôme des convulsions. Leur apparition ou leur absence dans les différentes formes des diplégies cérébrales paraissent dépendre de certaines lois qu'il serait intéressant à établir. Il y a des enfants nés asphyxiques qui ont présenté des convulsions les premiers jours après leur naissance et qui peuvent montrer après quelque temps, parfois des mois, des troubles moteurs connus, de sorte qu'on peut rattacher aisément les deux symptômes au même traumatisme. Ce sont des cas rares et nos observations n'en contiennent que deux exemples. Il s'agit d'un cas de rigidité et d'un cas de chorée où les convulsions éclatèrent dès les premiers jours de la

vie. Dans la grande majorité des cas, le phénomène des convulsions survenait après un certain laps de temps.

Dans le tableau suivant, les trois premières colonnes verticales contiennent les cas où les convulsions débutaient immédiatement après la naissance, ou dans les premières 6 semaines, ou bien dans les premiers 6 mois. Les enfants qui virent apparaître leurs premières attaques plus tard ont été séparés des autres ; mais il ne faut pas attribuer trop d'importance à cette irruption tardive des convulsions, parce que leur signification nosologique peut être la même qu'avec un début précoce. En tout cas la probabilité d'une cause indépendante de l'étiologie congénitale ou obstétricale s'accroît dans les cas, avec convulsions à début tardif.

Les deux colonnes suivantes contiennent les cas sans convulsions et deux cas où l'anamnèse fait défaut.

Les deux dernières colonnes renseignent sur le caractère des convulsions, à savoir si ce sont de simples attaques répétées pendant un certain temps ou si elles montraient de la tendance à persister à la manière de l'épilepsie vraie.

TABLEAU montrant les rapports entre la forme de la maladie et le symptôme des convulsions

CONVULSIONS AYANT DÉBUTÉ	APRÈS LA NAISSANCE	JUSQU'A 6 semaines	JUSQU'A 6 MOIS	A DÉBUT encore plus tard	PAS DE CONVUL.	POINT DE DATES	CONVULSIONS répétées	EPILEPSIE
Rigidité généralisée grave.	34	19		21 38 (42) 53	11 15 43 46	40 52	34 42 53	53
Rigidité généralisée légère		13 41 44			16		41 44 13	13
Forme fruste		45	36		33 35		36	36
Cas de transition à la rigidité paraplégique.				3	4 20 22		3	3
Rigidité paraplégique			32	9	26 37 48		32	32
Rigidité paraplégique + Hémiparésie					8 17 49			
Rigidité généralisée + Hémiparésie		10			1 6 29 30		10	
Rigidité génér. au plus hau degré. + Paral. cér. bilatérale.			5	7 14			5 7 14	5 (?) 14 (?)
Chorée bilatérale	12			51	23		51	
Athétose bilatérale		(28)		28	18 50		28	
Chorée spasmodique		(2) 39	31	2	24 25 27 47		2	

Voici les conclusions qu'on peut tirer d'une analyse sommaire du tableau précédent :

De nos 53 enfants il y en a 27, c'est-à-dire 50 0/0 qui n'ont jamais eu de convulsions. Peut-être même y en a-t-il 29, quand on ajoute les 2 enfants dont les antécédents nous sont inconnus.

Ces 27 cas se répartissent de la manière suivante entre les différentes formes :

Rigidité générale grave....... } — — légère....... }	5 cas sans convulsions.		
Forme fruste..................	2	—	—
Rigidité paraplég. en transit.... } — — pure..... }	6	—	—
— — + hémiparésie.	3	—	—
— général. + —	4	—	—
Chorée bilatérale..............	1	—	—
Athétose —.............	2	—	—
Chorée spasmodique...........	4	—	—
	27 cas sans convulsions.		

Toutes les formes avec de la rigidité généralisée, et leurs combinaisons sont au nombre de 27 cas, dont 9 seulement sans convulsions (peut-être 11).

Toutes les paraplégies, 12 cas, dont 9 sans convulsions.
— forme choréiques, 13 — — 7 — —
Forme fruste......... 4 — — 2 — —

Les convulsions sont rapportées d'une manière explicite seulement dans 24 cas, parce que 2 cas de rigidité généralisée sont dépourvus de dates anamnestiques parlant pour ou contre l'existence de convulsions.

De ces 24 cas, appartiennent :

à toutes les formes de rigidité générale	13	cas
— — paraplég.	3	—
— choréiques	6	
— fruste	2	—
	24	cas

avec des convulsions.

De cette statistique il faut retenir surtout 2 faits :

1° La rareté relative des convulsions dans la rigidité paraplégique. Il n'y a que 3 cas parmi 12 qui présentaient des convulsions, tandis que, parmi les 24 avec de la rigidité généralisée, il y en a 13 avec convulsions.

2° Parmi les 13 chorées, il y a 6 cas avec convulsions.

Quant aux rapports entre le moment du début des convulsions et la forme de la maladie, il convient de distinguer entre les convulsions qui débutent avant le sixième mois de la vie et celles qui apparaissent plus tardivement.

CONVULSIONS

A début avant le 6e mois	*A début tardif*
Rigidité général.. 6 (7) cas	— 3 (4) cas.
— paraplég.. 1 —	— 2 —
Chorées........ 3 (5) —	— 3 (1) —

Bien que la statistique paraît démontrer que la fréquence des convulsions à début tardif est moindre chez les enfants avec de la rigidité généralisée après le sixième mois de leur vie, il est intéressant d'analyser les antécé-

dents chez tous les enfants présentant des convulsions tardives.

Les cas avec de la rigidité généralisée qui avaient des convulsions à début tardif, sont les nos 21, 38, 53 et probablement 42.

N° 21 avait les convulsions à l'occasion d'une fièvre éruptive.

N° 38 est incertain.

N° 42 id.

N° 53 reste seul ; chez lui les convulsions débutèrent sûrement au 9e mois.

Dans les cas avec de la rigidité paraplégique,

N° 3 avait des convulsions à l'occasion de la coqueluche, à l'âge de 2 ans.

N° 9 a fait une pneumonie pendant laquelle il y eut des convulsions.

N° 32 est le seul pour lequel on ne peut trouver aucune explication pour l'apparition des convulsions qui débutent à une époque précoce et persistent depuis.

Quant aux autres cas, l'explication de leurs convulsions fait défaut.

La *répétition* des attaques se trouve notée chez 16 enfants.

L'*épilepsie* est prononcée dans 5 (peut-être 7) cas.

Elle se trouve chez les enfants avec de la

rigidité généralisée....	dans	2	cas.
— paraplégique..	—	2	— dont 1 de nature infect.
Hémipl. spasmod. bil.	—	2	— douteux.
Forme fruste........	—	1	—

La statistique de nos observations montre que l'*épilepsie* ne joue pas un rôle considérable dans les diplégies cérébrales ; en effet, il n'y a qu'un très petit nombre d'enfants (5 seulement) qui en souffrent d'une manière non douteuse. Peut-être le nombre de nos observations est-il trop petit pour servir de base à des conclusions décisives ; mais, d'autre part, nos observations sont de nature à trancher la question importante des rapports qui existent entre le traumatisme et l'épilepsie.

Dans le tableau suivant, les trois modes du traumatisme qui président à l'apparition des paralysies de la naissance sont mis en rapport avec la disposition aux convulsions et à l'épilepsie.

	CONVULSIONS PRÉCOCES	JUSQU'A 6 MOIS	CONVULSIONS à début tardif	POINT DE CONVULSIONS	EPILEPSIE
Naissance laborieuse	32	—	21 (exanthème)	6 8 21 29 30 33 35 46 47	—
Asphyxie	—	13 19	—	1 11 15 16 18 27	13
Naissance avant terme	—	31	7 (entérite) 42 (ictère de la mère)	4 17 22 23 39 37 48 49	—

Au premier coup d'œil que nous jetons sur le tableau précédent nous pouvons établir ce fait aussi intéressant qu'important que l'épilepsie n'a pas la moindre relation

avec l'étiologie traumatique. Il n'y a qu'un seul cas (n° 13) dans lequel l'épilepsie vraie coïncide avec l'asphyxie. Quant aux naissances avant terme, il n'y a pas une seule observation qui montrerait de l'épilepsie ou au moins des convulsions. Le seul cas de rigidité paraplégique (n° 32) qui a présenté des convulsions précoces, appartient non pas à une naissance avant terme, mais à une naissance laborieuse. En ce qui concerne la naissance laborieuse dont l'asphyxie de l'enfant est l'expression clinique dans la majorité des cas, elle a un certain rapport avec les convulsions des premiers temps. Mais sur 13 cas de rigidité généralisée survenue par suite d'une naissance laborieuse, il n'y en a que 2 (n° 13 et n° 19) qui ont présenté des convulsions précoces. En effet, tous les autres qui avaient des convulsions ne relèvent pas d'une étiologie traumatique.

Parmi les 33 cas avec une étiologie traumatique, il y en a 26 sans convulsions. Dans 2 cas, où les convulsions débutèrent tardivement, celles-ci s'expliquent par l'intoxication d'une pyrexie aiguë.

Il ne reste que 4 ou 5 cas où le traumatisme de la naissance coïncide avec des convulsions et un seul cas d'épilepsie avec la même étiologie.

Nous parvenons donc à établir le fait que le traumatisme de la naissance ne crée pas une disposition à l'épilepsie, pas même à des convulsions. Il est intéressant d'observer que le plus grand nombre des enfants qui montrent des convulsions après la naissance sont sans étiologie connue, ce qui paraît indiquer une cause commune inconnue et probablement intra-utérine pour la rigidité et les convulsions.

Là où l'épilepsie se trouve dans un cas de maladie de *Little*, il faut la considérer comme une complication fortuite. Mais si l'épilepsie se joint à une naissance avant terme dans une diplégie cérébrale, la naissance avant terme ne nous suffira plus comme étiologie : il nous faut considérer l'affection comme héréditaire. Il n'y a qu'une seule affection à laquelle nous pouvons bien rattacher ces trois facteurs, la naissance avant terme, la rigidité et l'épilepsie : c'est la syphilis héréditaire. Bien que ce rapport pathogénique soit encore loin d'être démontré avec évidence, cette hypothèse est bien séduisante.

CHAPITRE VI

Discussion spéciale des Symptômes

Les différents symptômes que le tableau général met en relief comme caractères essentiels demandent une discussion spéciale. Les auteurs ayant déjà souvent insisté sur ces symptômes, il suffira de jeter un coup d'œil sur la fréquence et les particularités que présentent ces symptômes dans nos observations.

1° *Forme du crâne :* Quant à la forme du crâne, on trouve parmi nos enfants des crânes tout à fait normaux, mais bon nombre montrent des déformations considérables et des signes d'un développement vicié. Il y a des asymétries qui portent dans beaucoup de cas sur l'occiput.

Celui-ci est court et découpé dans neuf de nos observations (nos 21, 22, 8, 1, 5, 7, 14, 51, 47). Dans d'autres on ne peut pas donner une description spéciale de l'asymétrie qui est pourtant bien accusée, comme dans le n° 46. D'autres fois on voit l'occiput ou les os pariétaux voûtés par le rachitisme et le crâne d'une grandeur considérable. La fréquence du rachitisme dans l'enfance nous empêche d'insister sur ce trouble comme caracté-

ristique pour notre affection. L'hydrocéphalie prononcée ne s'y trouve pas. Par contre,une autre anomalie absorbe tout notre intérêt, car elle paraît jouer un rôle considérable dans notre syndrome. Nous pouvons citer 13 cas prononcés de petitesse du crâne à des degrés différents. Ce sont les nos 53, 11, 38, 52, 35, 20, 4, 48, 30, 51, 39, 25, 47, 24. Cette petitesse du crâne est due à l'ossification précoce des sutures des os du crâne et elle se trouve indiquée par la présence d'une petite crête le long de la suture médiane ou coronaire. Le cas le plus net et instructif de microcéphalie qu'on puisse signaler est n° 53, où presque toutes les sutures sont marquées par des crêtes. Peut-être faudrait-il y ajouter les anomalies déjà mentionnées de l'occiput, mais dans ces derniers cas la microcéphalie est compensée par un développement exagéré dans d'autres diamètres,surtout dans le diamètre bipariétal, comme dans le n° 29.

En réfléchissant sur la signification de ces déformations du crâne, on hésitera bien à les expliquer par le traumatisme pendant la naissance. Leur existence serait plutôt une preuve pour l'origine congénitale de la maladie et indiquerait des processus morbides intra-utérins entravant le développement du cerveau et du crâne.

2° *La mimique:* Dans les hémiplégies de l'enfance, la parésie du facial d'un seul côté de la face, joue un rôle très important. Sa présence permet de faire le diagnostic quand on se trouve en face d'une monoplégie. Cette combinaison indique alors le vrai caractère cérébral de l'affection. Ces parésies faciales sont de la plus grande importance chez l'enfant et leur diagnostic, bien qu'il

soit difficile à faire, permet des conclusions précieuses sur le processus morbide. Chez l'enfant on ne rencontre pas encore les asymétries faciales dues à de mauvaises habitudes, qui nous imposent des réserves dans les parésies de l'adulte qui ne sont pas des plus accusées. Dans leur étude clinique, MM. *Freud* et *Rie* conseillent d'examiner avec attention quel est le côté de la face le plus innervé quand l'enfant parle et lequel participe à un degré plus marqué au commencement de l'innervation. C'est cette légère différence qui révèlera les parésies suspectes. Dans les diplégies, la parésie faciale joue un rôle moindre que dans les hémiplégies. Elle ne se trouve que dans les cas : 14, 46, 16, 33, 36, 22, 3, 26, 49, 17, 8, 29, 6, 10, 1, et surtout comme symptomatique d'une complication hémiplégique prononcée ; c'est ce qu'on trouve dans les 7 derniers cas qui tous sont des combinaisons de la rigidité avec de l'hémiplégie. Le cas n° 46 pourrait être ajouté à cette forme pour être exact ; mais la parésie est une des moins accusées. L'importance moindre qu'il faut attribuer à la parésie faciale dans les diplégies s'explique peut-être par le fait probable que les deux côtés ont été frappés d'une manière presque égale par le processus morbide.

Il y a un assez grand nombre de cas où la mimique est signalée comme asymétrique sans qu'on puisse déterminer de quel côté elle est plus prononcée. Mais elle peut relever aussi de ce que la lésion anatomique aurait épargné les districts présidant à l'innervation faciale. L'étude des autopsies qui se trouvent dans la littérature donne raison à cette dernière opinion. L'observation de l'innervation faciale offre encore d'autres faits intéressants.

C'est dans la mimique qu'il faut chercher le miroir de l'intelligence et les modifications de la première nous indiqueront souvent le degré du dégât subi par la seconde.

/ Un des traits les plus fréquents de la physionomie de ces enfants est la bouche largement ouverte. *Meynert* a fait la remarque dans une de ses leçons que la prépondérance des muscles radiés de la bouche sur les muscles circulaires est un des signes de l'idiotie. Nous avons accepté ce phénomène comme signe de l'idiotie; mais en lui attribuant trop d'importance, on risque de regarder l'intelligence des enfants diplégiques comme étant moindre qu'elle n'est en réalité. Intimement lié avec ce phénomène est le grossissement de la langue. On ne commettra pas d'erreur en admettant l'existence d'une connexion étiologique entre ces deux phénomènes. Il faut croire que la fermeture de la bouche et des arcades dentaires arrête la croissance exagérée de la langue. D'après M. *Freud*, la fréquence des végétations adénoïdes dans le pharynx nasal serait un phénomène du même ordre. Bien que ce fait ne soit pas toujours enregistré dans mes observations, il mérite d'être mentionné parce que nous l'avons observé maintes fois. Ces végétations déterminent probablement une série de troubles de la respiration, de la digestion et même de l'activité nerveuse. L'enfant n° 18, chez lequel l'opération de ces végétations a amélioré l'athétose, paraît en être une preuve. L'apparition des végétations doit être favorisée par l'habitude de tenir la bouche ouverte. Un trait très intéressant est celui qu'on pourrait nommer la *mimique*

inverse. Ce phénomène est rapporté dans les observations 15 et 46.

Ces enfants montrent une mimique très vive qui est composée d'éléments différents et difficiles à expliquer. Par exemple : quand ils pleurent ils ont l'air plutôt de rire.

En examinant les parésies faciales il faut encore apporter une attention spéciale. On voit souvent que le côté droit, par exemple l'œil droit, est plus tiraillé quand l'enfant pleure, tandis que les membres sont parétiques du côté gauche.

On pourrait être séduit par la pensée d'une paralysie croisée siégeant dans la protubérance, s'il n'y avait une explication naturelle de ce phénomène. On doit plutôt croire que les muscles innervés par le facial peuvent être frappés eux aussi par la rigidité spasmodique. Ce phénomène n'est autre chose qu'un signe d'une innervation fortement spasmodique du côté plus gravement atteint. Chez quelques enfants plus âgés on peut s'assurer de la réalité de cette rigidité avec certitude. Le même côté qui est plus tiraillé quand l'enfant pleure apparaît immobile lorsque l'enfant commence à parler. Dans les chorées on trouve des cas qui présentent des secousses choréiformes dans la face.

3° *Phénomènes du côté des yeux* : Parmi les phénomènes du côté des yeux, le sens visuel ne montre point de troubles ; son intégrité est même une condition pour admettre le diagnostic des diplégies cérébrales. Les cas qui montreraient la névrite optique ressortiraient à une tumeur cérébrale ou à une méningite. Une

différence dans la largeur des pupilles est rarement notée, mais plus souvent leur réaction est lente. Dans quelques cas de rigidité, il y a du nystagmus. Il est bien probable qu'on se laissait séduire par ce symptôme pour diagnostiquer une sclérose en plaques. Beaucoup de cas décrits sous ce nom sont à expliquer comme une simple rigidité avec innervation défectueuse et spasmodique dans les muscles de l'œil. Mais le symptôme le plus intéressant et le plus fréquent du côté des yeux est le *strabisme*. Dans la plupart des cas, c'est le strabisme convergent alternant (nos 40, 44, 13, 45, 20, 48, 17, 30, 5, 14, 12, 23, 24) ; un seul cas, no 32, présente du strabisme divergent de l'œil gauche. Sur ces 14 cas, appartiennent :

A la rig. génér. typ.	1 cas parmi	12	cas de rig. gén.	typ.
— léég.	2	—	4	—	lég.
Aux formes frustes	1	—	4	—	frustes
A la rig. génér. avec hémiplégie	1	—	5	—	avec hémip.

Cela fait 5 cas de strabisme sur 25 cas de rigidité généralisée. Parmi les 12 cas de rigidité paraplégique, il y a 4 cas de strabisme. Restent encore 2 cas de strabisme appartenant à l'hémiplégie spasmodique bilatérale et 3 cas aux chorées.

En regardant seulement les cas de rigidité généralisée et paraplégique, on ne peut pas nier que le strabisme montre une fréquence plus grande dans cette dernière catégorie. Cela devient encore plus clair, quand on fait entrer la forme fruste avec strabisme dans les paraplégies, ce qui serait conforme avec l'évolution de la mala-

die. Ce qu'il faut noter, c'est que parmi les 12 cas de rigidité généralisée typique, le strabisme ne se trouve qu'une seule fois, tandis que le même nombre de cas de rigidité paraplégique montre le strabisme 4 fois.

Déjà la statistique de nos 53 cas nous laisse entrevoir ces relations intéressantes, d'ailleurs confirmées par la statistique plus grande de M. *Freud*. Le strabisme paraît être en général congénital. Mais il y a des cas où on apprend qu'il a apparu seulement après des convulsions. Dans quelques cas le strabisme n'est pas facile à voir et échappe souvent au premier examen. Ce serait très intéressant d'entrer ici dans une discussion sur la pathogénie de ce symptôme.

Le strabisme mérite certainement une position tout à fait spéciale, parce que les muscles de l'œil sont dans une dépendance du cerveau différente que les muscles des membres. Mais on ne peut pas dire, comme le fait *Feer* (47) dans sa thèse, que les muscles de l'œil soient plus et plutôt frappés que les autres muscles, car dans la plupart des cas de rigidité généralisée, les muscles de l'œil restent intacts. Si la forme plus légère, la rigidité paraplégique, montre une plus grande fréquence de strabisme, il faut chercher pour ce fait une explication anatomique. Il faudrait découvrir les circonstances anatomiques qui permettent que des foyers voisins de l'écorce donnent une lésion simultanée des centres moteurs des jambes et des yeux. Nos connaissances sur les localisations cérébrales ne nous permettent pas une assertion sûre. En tout cas, l'opinion émise par *Feer*, que la fréquence du strabisme s'explique par la position particulière des muscles de l'œil est fausse. Il croit que ces

muscles réagissent plus facilement que les autres aux traumatismes. Nos recherches prouvent tout le contraire.

4° *Intelligence et langage :* La plupart des cas avec diplégie cérébrale montrent de la diminution de l'intelligence dans toutes ses formes, en même temps que du retard dans les fonctions du langage articulé et d'autres fonctions motrices. Mais il est difficile de se rendre compte du degré de ce trouble qui devient plus accusé avec l'âge de l'enfant. Un fait des plus remarquables est que le degré du trouble intellectuel ne corrrespond que rarement au degré de la rigidité ou de la paralysie. Tantôt l'on voit des cas de rigidité prononcée où l'intelligence est presque normale, tantôt des cas qui montrent de l'idiotie grave avec de légers troubles de la motilité. Enfin, parmi les formes frustes, il y a quelques cas où une légère idiotie est combinée avec l'un ou l'autre des symptômes de la rigidité généralisée. L'idiotie parait avoir des relations plus intimes avec les convulsions, de façon que les cas avec idiotie grave, avec convulsions répétées et avec troubles légers de motilité, peuvent être regardées comme d'origine congénitale. Mais il y a des exceptions à cette règle, puisqu'on rencontre des enfants idiots sans convulsions et parmi les enfants épileptiques de cette collection, il y en a quelques-uns avec une intelligence moyenne.

Le developpement du langage articulé dépend d'une manière nette du trouble de l'intelligence, mais il y a des cas où on doit supposer que le langage peut souffrir indépendamment de l'intelligence. Ce sont des enfants

avec une expression intelligente, sachant faire leurs besoins, qui paraissent comprendre tout ce que la mère dit et pleins d'intérêt pour l'entourage, mais qui ne savent parler que quelques mots ou qui ne peuvent pas parler du tout. On peut dire que la mesure de l'intelligence ne doit pas être cherchée dans les fonctions motrices du langage, mais dans la capacité de comprendre. Il n'y a pas de raison pour considérer ces troubles du langage comme aphasiques et de les localiser dans les centres connus du langage. Même quand les enfants parlent, l'articulation est très mauvaise et ils ne possèdent qu'un très petit nombre de mots. Dans un de nos cas, le langage était bégayant, explosif au commencement des phrases.

5° *Fonctions motrices :* Les phénomènes du côté des muscles étant déjà décrits, je ne veux discuter ici que quelques points. A côté de la rigidité qu'on trouve à tous les degrés, depuis le léger obstacle aux mouvements passifs jusqu'à la plus grave fixation dans certaines attitudes, il y a la paralysie. Celle-ci n'est pas non plus toujours d'une égale étendue et sa constatation fait des difficultés, excepté dans les cas légers. Dans beaucoup de cas graves on ne sait pas ce qu'il faut attribuer à la paralysie et ce qui appartient à la rigidité. Il est intéressant de remarquer que la tête est assez souvent frappée par paralysie et tombe sur l'épaule, tandis que les autres muscles présentent de la rigidité prononcée. On voit cette coïncidence de paralysie et de rigidité dans les cas nos 40, 44, 33, 30, 10, 5, 27.

Pour les jambes, il y a un signe qui nous permet de décider ce qui est plus accusé de la paralysie ou de la

rigidité : on dresse les enfants sur les pieds. Les enfants avec de la paralysie flasque ou spasmodique plieront tout de suite les genoux, tandis que ceux avec rigidité prononcée restent debout. En d'autres termes, la rigidité s'accuse davantage par l'attitude debout et devient en même temps plus caractéristique. On voit ou bien l'entrecroisement des cuisses, ou bien le serrement des genoux, ou les pieds bots, ou d'autres anomalies du pied. Il nous faut encore faire mention des attitudes forcées, parce que les auteurs ne les ont pas décrites assez soigneusement. Elles se distinguent des contractures en ce que l'enfant peut les changer ou quitter avec facilité. Elles méritent le nom d'attitudes forcées parce que l'enfant paraît disposé à y retourner toujours. Aux bras, elles se montrent sous forme de l'attitude d'adoration déjà décrite.

6° *Troubles nutritifs :* On rencontre des troubles nutritifs surtout du côté des muscles. Il y a bon nombre d'enfants qui ont des muscles plus épais et d'une consistance telle qu'elle fait penser à une pseudohypertrophie. C'est ainsi que dans le cas n° 33, le mollet est d'une consistance cartilagineuse. Mais nous rencontrons aussi des enfants avec des muscles minces et grêles et en même temps spasmodiques. D'autres troubles nutritifs manquent chez les enfants diplégiques ; il n'y a pas de vraies athrophies musculaires. Même dans les cas combinés avec de l'hémiplégie, on ne pouvait pas constater de différence dans les périmètres des membres entre les deux côtés. Dans quelques cas pourtant les jambes montrent des troubles plus grands en les comparant à ceux des

bras; elles ne sont pas seulement rigides, mais en outre maigres et froides au toucher. Ces cas doivent être considérés comme des formes de transition de la rigidité à la paralysie paraplégique. Et même on a le droit de s'étonner qu'on ne rencontre pas plus souvent ce trouble du développement des jambes.

7° *Sensibilité et réflexes :* L'examen de la sensibilité est des plus difficiles chez les enfants et les résultats sont des plus douteux. Il faut tâcher de se rendre compte de la réaction sensitive à un moment où l'enfant est tranquille, mais on risque de le faire crier dès qu'on commence l'examen. Dans les cas où la réaction sensitive est signalée comme anormale, les piqûres n'avaient point cet effet : l'enfant présentait de l'anesthésie générale de la peau associée à des degrés différents avec les troubles moteurs, sans qu'on puisse en tirer des règles générales pour les différentes formes. Dans quelques cas la réaction sensitive est seulement retardée. Quant aux réflexes, on a examiné surtout les réflexes rotuliens, qui se montraient quelquefois exagérés mais ne faisaient presque jamais défaut. Dans les cas avec hémiparésie, le côté plus frappé montrait un réflexe plus fort. Un seul cas, n° 2, n'a pas de réflexe rotulien sur le côté droit, c'est un cas compliqué avec de la chorée. Un cas de rigidité paraplégique, n° 37, montre une exagération tellement forte du réflexe rotulien qu'en frappant les tendons, les jambes tombaient dans un tremblement vibratoire. Quelquefois le phénomène se montrait des deux côtés à la percussion du tendon d'un seul côté.

CHAPITRE VII

Anatomie pathologique

Après la discussion des symptômes de chacune des formes que nous avons établies pour faciliter l'intelligence des rapports cliniques entre les différents types des diplégies, il est tout indiqué de rechercher les bases anatomiques qui président à cette diversité des formes. On pourrait croire que les principales modalités étiologiques que nous avons appris à connaître, à savoir : influences intra-utérines, influences pendant la naissance, influences extra-utérines, correspondent à autant de lésions de différente nature. Mais une telle supposition n'est nullement justifiée par les faits et, sans aller plus loin, nous devons rappeler les résultats établis par l'étude des hémiplégies chez les enfants. MM. *Freud* et *Rie* ont en effet montré que le même syndrome clinique peut relever de différentes lésions anatomiques, comme cela est d'ailleurs connu depuis longtemps dans la pathologie nerveuse des adultes.

En étudiant les lésions anatomiques, il convient de distinguer deux points différents : 1° les changements tangibles, constatés directement à l'autopsie, et 2° les

processus pathologiques auxquels il faut conclure de ces changements. En ce qui concerne le premier point, il est aisé de constater les foyers de ramollissement, les kystes, les lésions porencéphaliques, les cicatrices scléreuses et calcifiées du cerveau, etc. Par contre, les processus pathologiques qui auraient donné naissance à ces lésions sont moins connus et bien difficiles à entrevoir. Il n'y a pas de raisons pour admettre l'origine vasculaire plutôt qu'une autre pour les lésions que nous venons d'énumérer. De même il est très difficile de faire la part de ce qui revient aux processus inflammatoires ou aux dégénérescences primitives dans la production de ces lésions. Enfin la même lésion bien déterminée anatomiquement a-t-elle toujours la même pathogénie ? Nul ne soutiendra aujourd'hui une telle thèse d'une manière absolue. Mais, pour ne parler que des faits qui nous occupent ici, elle n'est pas applicable à la porencéphalite.

D'après *Kundrat* (85) elle serait le résultat d'une encéphalite fœtale, probablement de nature ischémique; mais les cas de *Schultze* (137) et celui de *Heubner* (74) prouvent que la porencéphalie peut résulter d'une embolie extra-utérine et *Schultze* va même jusqu'à repousser la théorie de l'origine intra-utérine comme non démontrée. Dans d'autres cas, on ne saurait repousser la possibilité d'une hémorragie comme cause de la porencéphalie.

De même pour les autres lésions, les kystes du cerveau, considérés comme un des aboutissants de l'hémorragie cérébrale, peuvent également dériver d'une encéphalite hémorragique. On a cru devoir attribuer la sclérose lobaire du cerveau à un processus pathologique spécial.

Mais M. Charcot est venu montrer que cette même forme de sclérose peut résulter d'une embolie, ce qui n'exclut naturellement pas une autre étiologie pour la sclérose du cerveau.

Et en effet, des recherches récentes sur la sclérose lobaire dues à *Friedmann* ont jeté un nouveau rayon de lumière sur cette affection. Dans un cas où la sclérose était localisée au centre hémiovale, à l'exclusion de l'écorce cérébrale, le microscope révéla des foyers de fibres à myéline caractérisés par de la décoloration, par leurs limites nettement contournées et par la dégénérescence hyaline des vaisseaux qui occupaient le centre de ces foyers. Les fibres à myéline elles-mêmes en avant de ces foyers, et celles seulement qui paraissaient en dépendre, présentèrent de la dégénérescence secondaire, suite de l'interruption de leurs connexions avec leurs centres trophiques.

Mais si nous voulions aboutir à de vraies interprétations pathogéniques, en réunissant ensemble les phénomènes de même nature et en séparant ceux qui ont une origine différente, nous ne pouvons pas nous contenter de remonter aux lésions initiales. Il nous faut encore élucider l'étiologie pathogénique, en analysant les catégories des lésions vasculaires, inflammatoires, dégénératives en ce qu'elles présentent de commun et en recherchant de nouvelles bases pour rapprocher les faits. Les quelques essais faits dans cette direction ont été bien critiqués par MM. *Freud* et *Rie* dans leur étude sur les hémiplégies infantiles. C'est ainsi que *Strümpell* (150) n'a pas réussi dans sa tentative, et que *Marie* (100) n'a pas suffisamment justifié ses conclusions. Il faut donc renon-

cer à conclure de la symptomatologie d'une hémiplégie à son substratum anatomique. Ce qui est vrai pour les hémiplégies s'applique également aux diplégies.

Contrairement à l'opinion de *Sachs* (134), il n'est pas tout à fait irrationnel d'étudier séparément les hémiplégies et les diplégies cérébrales. En effet, les premières embrassent la plupart des paralysies acquises dans la vie extra-utérine, tandis que les dernières relèvent surtout des lésions intra-utérines ou acquises pendant la naissance. Mais comme les diplégies sont représentées dans tous les trois groupes étiologiques, on pourrait songer à diviser tout d'abord les lésions anatomiques constatées à à l'autopsie d'après cette notion étiologique. Plusieurs considérations s'opposent à une telle entreprise.

Et d'abord, le fait que nous avons constaté à maintes reprises qu'il est souvent malaisé de décider, dans un cas donné, dans quel groupe on devrait le faire entrer. Lorsque l'anamnèse ne renseigne pas si c'est un cas congénital, acquis pendant la naissance ou bien acquis plus tard, on n'est pas plus avancé sous ce rapport, que quand on vient d'aborder la table d'amphithéâtre. Les cas comme ceux de *Schultze* (137), *Anton* (2), *Bechterew*, *Otto* (140), dans lesquels la cause de l'idiotie très prononcée avec rigidité et paralysie musculaires a été trouvée dans des dégâts étendus du cerveau sont presque sûrement d'origine congénitale. Dans d'autres cas, par exemple dans ceux de *Bourneville* et *Pilliet* (13) (qui dateraient de la 2e année de la vie de l'enfant), de *Foessler* (anamnèse inconnue), de *De Forest-Villard* et *Lloyd* (anamnèse inconnue), etc., ni l'histoire clinique, ni les symptômes ne permettent de tran-

cher la question, s'il s'agit des lésions congénitales, ou des suites d'une affection du bas âge. De même, les lésions constatées à l'autopsie (sclérose en plaques, porencéphalie circonscrite, atrophie, sclérose et kystes intra-cérébraux) ne permettent aucune conclusion pour trancher cette question.

Deux des cas de diplégie cérébrale vérifiés anatomiquement appartiennent aux paralysies acquises pendant la naissance; ce sont le cas de *Mac Nutt* et celui plus récent de *Railton*. Seul ce dernier cas permettrait de reconnaître l'origine obstétricale par les lésions anatomo-pathologiques.

Celui de *Mac Nutt* peut être interprété aussi bien dans le sens obstétrical que dans le sens de toute autre lésion acquise (atrophie des circonvolutions centrales situées dans un des sillons et des parties voisines, pie-mère œdématiée non adhérente. Dans les autres cas, il est douteux qu'ils relèvent d'une cause intra-utérine ou bien d'une naissance asphyxique. Ainsi deux cas de *Bourneville* (cités d'après Richardière) : l'un avec menace d'asphyxie, l'autre né asphyxique, atteint de convulsions à l'âge de six semaines. Les autopsies (atrophie de plusieurs circonvolutions, pie-mère non adhérente, foyers disséminés de tuberculose scléreuse) ne sont pas de nature à dissiper les doutes.

Le facteur de naissance avant terme a encore moins de valeur pour le diagnostic.

Nous ne saurions trouver dans toute la littérature qu'un seul cas de diplégie cérébrale avec autopsie, dont l'anamnèse contient l'indication précise : naissance au 7e mois. C'est un cas de *Putnam*, une athétose

bilatérale, où l'autopsie révèle une foule de lésions anatomiques qui ne sont pas toutes bien claires : deux cavités purulentes, dégénérescence caséeuse, ramollissement et sclérose. Il est donc impossible d'admettre ici que la paralysie est acquise pendant la naissance. Un enfant atteint d'une diplégie congénitale peut naître avant terme et un tel enfant aura peut-être même plus de chances de naître avant terme qu'un enfant normal.

Friedmann a cru avoir enrichi l'anatomie pathologique des paralysies acquises pendant la naissance d'une manière qui ne me paraît pas justifiée. Il met en rapport la dégénérescence hyaline des vaisseaux, dans le cas qu'il a décrit et élucidé, avec l'asphyxie et la naissance laborieuse; il admet comme probable que « la pression prolongée par l'utérus contracté et par le forceps détériorent les vaisseaux sanguins du cerveau d'une manière analogue que la secousse « par suite de laquelle plusieurs auteurs ont constaté de la dégénérescence hyaline des vaisseaux. Ces rapports par eux-mêmes peu probables sont mis en doute encore par la remarque de *Friedmann* que la dégénérescence hyaline des vaisseaux a été constatée récemment dans des conditions très différentes, ainsi que par cette circonstance que dans le cas de *Friedmann* la naissance asphyxique n'est nullement démontrée, l'anamnèse faisant défaut.

Les paralysies d'origine extra-utérine ressortissent aux mêmes considérations que les hémiplégies. C'est ici qu'il importe de faire une remarque grosse en conséquences. Nous avons déjà dit plus haut que nous ne possédons que deux moyens pour nous assurer qu'une paralysie est acquise : 1° quand l'étiologie de la lésion acquise est

connue (infection, traumatisme) ; 2° quand l'anamnèse révèle un état de santé parfaite et de développement normal jusqu'au moment de l'apparition de la maladie. Or, une autopsie de *Angel Money* (1) démontre que ce deuxième moyen est sujet à caution. Un enfant peut présenter un développement normal jusqu'à une époque déterminée, la maladie se révèle apparemment vers la même époque, et cependant la paralysie est d'origine congénitale. Dans le cas de *Angel Money*, l'enfant était bien portant jusqu'à l'âge de deux ans ; il mourut avec de la diplégie, de l'idiotie et de l'épilepsie à 3 ans et demi, et comme cause de la maladie fut reconnue une syphilis héréditaire.

Je crois donc pouvoir établir la thèse que *les résultats de l'autopsie des diplégies cérébrales ne permettent pas en général* (certains cas exceptés) *de trancher la question de savoir si la paralysie est d'origine intra-utérine, acquise pendant la naissance ou acquise seulement après la naissance.*

M. le Dr *Freud*, auquel nous devons les meilleures parties de notre travail, et qui s'est acquis une grande autorité par ses travaux sur les paralysies infantiles, a eu l'obligeance de nous communiquer les résultats auxquels il est arrivé par l'étude approfondie des 27 autopsies de diplégies cérébrales connues à ce jour. Nous ne saurions rien ajouter aux conclusions que ces autopsies ont inspirées à ce maître, c'est pourquoi nous nous contentons de les reproduire ici telles quelles. M. *Freud* se propose de publier sous peu ses considérations sur ce sujet aussi intéressant qu'ardu.

I. — Dans les diplégies cérébrales, on trouve les mêmes lésions terminales consécutives probablement aux mêmes changements initiaux que dans les hémiplégies cérébrales.

II. — Il n'est pas possible de déterminer d'après les résultats de l'autopsie d'une diplégie cérébrale, si le tableau clinique de celle-ci correspondait à la rigidité généralisée ou à l'hémiplégie bilatérale.

III. — L'anatomie pathologique ne permet pas encore de différencier une diplégie d'une paraplégie.

IV. — Il est impossible de distinguer, à l'aide de l'anatomie pathologique, la chorée ou l'athétose bilatérales d'une autre diplégie.

CHAPITRE VIII

Pathogénie des Diplégies cérébrales

La question que j'ai choisie comme point de départ pour exposer la pathogénie des diplégies cérébrales a été déjà abordée dans un autre chapitre, sans avoir trouvé une solution définitive. Elle concerne les relations qui existent entre la rigidité généralisée de *Little* et les hémiplégies bilatérales. Ces dernières affections peuvent se passer d'une explication spéciale, leur détermination anatomique ayant été traitée dans le chapitre précédent. Je rappelle seulement qu'elles sont provoquées par différents processus pathologiques diffus du cerveau et se développent dans les mêmes conditions qui président chez l'adulte aux diplégies cérébrales.

Nous abordons donc sans plus tarder le syndrome de la rigidité paraplégique qui lui est adjoint, tous deux spéciaux à l'enfance.

La plupart des auteurs qui ont traité ce sujet sont loin d'avoir donné une explication satisfaisante de ces types morbides, ce qui explique la division radicale qu'ils font

entre la rigidité généralisée et la rigidité paraplégique. Après l'analyse des symptômes que nous en avons faite dans le 3e chapitre, on peut admettre leur unité clinique. Il nous reste à prouver que ces deux variétés, qui ne diffèrent que par l'intensité et l'extension de leur symptôme principal, relèvent d'un même processus pathologique.

Déjà *Gowers* (61) a montré d'une manière qui entraîne la conviction que l'explication d'une de ces variétés s'applique également à l'autre.

Il s'agit maintenant d'éclaircir deux points restés dans l'ombre jusqu'ici :

1° Pourquoi les jambes sont-elles plus frappées que les bras dans la rigidité généralisée ?

2° Pourquoi le symptôme de rigidité prédomine-t-il sur celui de la paralysie ?

Il paraît que personne avant *Gowers* n'a su profiter des autopsies pour résoudre ces questions importantes. Comme je l'ai fait remarquer dans un des précédents chapitres, il ne reste plus de doute, surtout depuis le travail de *Mac Nutt* (97), sur le rôle spécial que joue l'accouchement laborieux et l'asphyxie du nouveau-né dans la lésion anatomique. Elle consiste dans un épanchement du sang entre les méninges et l'écorce cérébrale par suite d'une rupture des petits vaisseaux, surtout des vaisseaux veineux qui aboutissent aux sinus longitudinal et autres. *Kundrat* (86), qui s'est occupé de cette question dans ces dernières années, conçoit de la même manière le mécanisme traumatique. Il ajoute seulement que ces lésions peuvent survenir aussi bien par

suite d'une naissance précipitée que par l'asphyxie lente.

On comprend aisément qu'un tel épanchement sanguin doit frapper de préférence les parties du cerveau qui sont les plus voisines de la scissure médiane. C'est surtout là que les tissus mous du cerveau cèdent à la pression de la collection sanguine qui s'étend au-dessus de leurs parties superficielles.

Bon nombre d'autopsies faites sur des enfants mort-nés par suite d'une distocie ont montré que les hémisphères sont comprimées par une couche de sang qui atteint sa plus grande épaisseur près du bord médian de la convexité et qui est plus mince en bas, vers la scissure de Sylvius. Les conséquences de cette lésion doivent porter surtout sur les fonctions des circonvolutions de la convexité qui avoisinent la ligne médiane. Ce sont surtout les fonctions motrices des muscles de la jambe qui ont cette localisation médiane dans la circonvolution frontale ascendante et pariétale ascendante (précentrale et postcentrale), ainsi que l'expérimentation et l'observation l'ont mis hors de doute.

Dès lors une hémorragie bilatérale comme celle dont il est question ici, avec résorption et sclérose des tissus de l'écorce cérébrale et des méninges, doit entraîner une paralysie bilatérale des membres inférieurs. Nos connaissances sur les localisations dans l'écorce cérébrale ont changé grâce au remarquable travail de MM. *Charcot* et *Pitres* (28). Avant ces auteurs, la plupart des neurologistes se représentaient la projection des régions motrices sur la surface de l'écorce suivant une direction antéro-postérieure. On localisait les muscles du bras dans la circonvolution frontale ascendante, ceux de la jambe

dans la circonvolution pariétale ascendante ou même on niait avec *Exner* l'existence d'une pareille séparation. C'est depuis *Charcot* et *Pitres* qu'on a appris à considérer les localisations des mouvements du corps suivant une direction de haut en bas. Dans leur deuxième travail sur les localisations cérébrales, *Charcot* et *Pitres* disent explicitement que le tiers supérieur de la région motrice préside aux mouvements des membres inférieurs, que le tiers moyen appartient en propre aux membres supérieurs et le tiers inférieur au facial et aux autres nerfs crâniens.

Et en effet, les recherches plus récentes sont venues confirmer ce résultat. Une lésion siégeant dans le tiers supérieur de la circonvolution frontale ascendante et dans le *lobule paracentral* doit entraîner des troubles plus forts dans les membres inférieurs que dans les membres supérieurs. C'est ainsi qu'un des caractères de la rigidité généralisée se trouve expliqué par les rapports anatomiques qui distinguent le traumatisme survenu pendant une naissance asphyxique d'avec tout autre processus morbide.

On peut admettre avec *Hallopeau* *) qu'une paraplégie pure relève d'une lésion symétrique localisée exclusivement dans le tiers supérieur des deux circonvolutions frontales ascendantes; ou bien on peut considérer que cette affection est due à une lésion de moindre intensité. En tout cas, le fait d'une hémorragie nous explique toutes les formes de transition entre la rigidité généralisée et la rigidité paraplégique. Malheureusement les

*) V. Grasset (62).

autopsies ne se rapportent qu'aux enfants mort-nés ou aux cas les plus graves de rigidité généralisée qui ne se laissent plus séparer d'une paralysie cérébrale bilatérale.

Quant aux cas moins graves de rigidité généralisée et paraplégique, les autopsies nous en font complètement défaut.

L'explication du second caractère de la rigidité généralisée, de la prédominance de la rigidité par rapport à la paralysie, présente de plus grandes difficultés. Je rappellerai ici qu'on était disposé, pendant quelque temps, à expliquer ce symptôme par une sclérose des cordons latéraux et à considérer la rigidité paraplégique comme une affection spinale. A notre avis, cette question se trouve presque résolue par des faits analogues à ceux constatés d'abord par M. *Anton* (2). La rigidité généralisée apparaît dans différentes circonstances, dont une est la dégénérescence descendante des cordons latéraux. Mais elle se peut montrer aussi quand, comme dans le cas de M. *Anton* et dans un autre de *Ross* (127), les cordons latéraux font défaut par suite d'une porencéphalie. Nous pouvons donc dire que la rigidité est un symptôme qui prouve seulement que l'influence du cerveau sur les centres médullaires est supprimée ou affaiblie, soit que les cordons latéraux font complètement défaut, soit qu'ils sont frappés de sclérose. En d'autres termes : La rigidité n'est pas autre chose que l'innervation spinale de la musculature qui apparaît toujours quand l'innervation cérébrale ne peut pas intervenir. D'ailleurs, la rigidité n'est nullement quelque chose de nouveau dans l'organisme enfantin. Elle est au contraire un phénomène physiologique chez le nouveau-né.

Aussi *Anton* (2) la considère-t-il à juste raison, dans la porencéphalie, comme l'expression d'un état primitif, fœtal, de l'innervation qui n'a pas pu atteindre son dernier degré de perfection.

Chacun peut se convaincre que chez les nouveau-nés et les enfants âgés de plusieurs semaines, les membres ne sont jamais flasques. Ils affectent certaines attitudes dues toutes aux tensions musculaires. C'est seulement plus tard, quand le cerveau a acquis une plus grande influence sur les mouvements, que ces attitudes disparaissent. Il est facile de comprendre que le phénomène de la rigidité doit être encore plus accentué, quand le cerveau est empêché de se développer et de jouer son rôle d'un centre d'arrêt sur l'innervation spinale. La rigidité généralisée doit donc être regardée comme exagération d'un phénomène primitif et normal. De plus, elle entre dans la série des symptômes considérés déjà par *Little* comme l'expression d'un retard du développement du cerveau.

En réfléchissant que le dommage subi par le cerveau pendant une naissance laborieuse ne doit pas toujours se limiter seulement à la région motrice de l'écorce cérébrale, mais qu'il peut se montrer aussi dans des régions qui président à d'autres fonctions, nous pouvons aisément comprendre la valeur nosologique d'un bon nombre de cas, enregistrés jusqu'ici sous le titre bien vague de l'idiotie.

Bien que celle-ci soit parfois le symptôme principal, nous avons cherché à établir une harmonie entre les caractères et l'étiologie de ces cas et ceux de notre type principal, soit qu'il y ait des vestiges de l'hypertonie, soit que l'enfant ait subi un moment d'asphyxie pendant sa

naissance. Nous avons donc donné satisfaction suffisante à ceux qui voudraient faire des réserves, en faisant de ces cas une forme fruste de la maladie de *Little*.

Dans d'autres cas, la rigidité ne se montre que quand l'enfant se trouve dans un état d'excitabilité exagérée, quand on le saisit ou quand on le pique avec une aiguille, ou quand on veut le faire marcher. C'est alors qu'on voit apparaître, à ne pas s'y méprendre, l'innervation spinale réflexe avec ses caractères propres, pour ainsi dire personnels.

Il reste encore à résoudre la question de savoir si l'explication de la rigidité comme diminution de l'influence du cerveau est compatible avec le fait que la paralysie peut aussi bien faire défaut qu'exister à n'importe quel degré. En d'autres termes, il s'agit de savoir : Quand une lésion, survenue pendant la naissance, produira-t-elle de la rigidité ? Quand produira-t-elle de la paralysie hémiplégique typique ? La réponse à cette question ne peut être donnée qu'à titre de présomption. Dans le travail de *Little* il y a un assez grand nombre de cas avec asphyxie purement hémiplégiques et qui ne montrent pas la moindre trace de rigidité. Un de ces cas, n° 60, qui se présentait sous la forme d'une hémiplégie commune, paraît indiquer la manière dont doit être expliquée cette différence. A l'autopsie de cet enfant on trouva un ancien foyer hémorragique dans l'intérieur de l'hémisphère opposée à la paralysie. Mais, en outre, il y avait une lésion méningée du côté opposé, conséquence d'une ancienne hémorragie superficielle. Or, il nous faut supposer que, si nous voyons une hémiplégie se joindre au syndrome des diplégies cérébrales de l'enfance, elle est causée par un foyer hémor-

ragique profond. L'hémiplégie doit être regardée comme un phénomène secondaire qui ne diffère en rien de la même affection de l'adulte.

C'est seulement par la localisation toute superficielle du traumatisme pendant la naissance que la rigidité devient indépendante de la paralysie. Une combinaison de ces deux phénomènes pourrait se montrer quand la lésion frappe toutes les couches de l'écorce dans une étendue considérable. Peut-être une lésion tellement profonde de la région motrice pourrait-elle avoir un effet analogue à celui d'un foyer intra-cérébral. Mais la solution de cette question reste réservée à l'époque où nous serons en possession d'autopsies justifiant ou infirmant cette manière de voir.

Nous en restons là tout de même pour la pathogénie des chorées dans la discussion de laquelle je ne peux pas entrer ici, sans risquer de m'éloigner trop du syndrome choisi comme sujet. En outre, j'ai donné déjà un court exposé de l'hypothèse énoncée par MM. *Freud* et *Rie*.

Dans l'état actuel de nos connaissances sur la pathogénie de la chorée en général, il faut se contenter de cette conception qui paraît capable d'un développement ultérieur.

CHAPITRE IX

Diagnostic différentiel

Les considérations du chapitre précédent ont eu pour but d'exposer les raisons spéciales qui nous ont engagé à séparer les diplégies consécutives à un traumatisme obstétrical des diplégies cérébrales en général.

En effet, les paralysies cérébrales d'origine obstétricale occupent le premier rang dans la casuistique de cette maladie. Mais il peut arriver qu'un syndrome tout pareil se présente dans la vie extra-utérine : il faut seulement que la lésion remplisse les deux conditions d'être toute superficielle et symétrique sur les bords médians des deux hémisphères. Dans la grande collection de 275 cas d'enfants diplégiques dont je dois la connaissance à la bonté de M. *Freud*, il y en a plusieurs qui prouvent que la rigidité généralisée et la rigidité paraplégique peuvent dépendre d'une maladie survenue pendant la vie extra-utérine. D'après nos connaissances actuelles, le diagnostic d'une paralysie deviendra d'autant plus certain que le syndrome de *Little* sera plus prononcé.

Mais il ne faut pas oublier que des processus morbides d'un autre genre peuvent amener le même syn-

drome. En outre des rares cas de maladies tardives dont nous avons parlé plus haut, il y a des cas congénitaux dus à une maladie intra-utérine qui peuvent se présenter avec le syndrome de rigidité généralisée et paraplégique. Cette étiologie n'est pas douteuse dans les cas de *Ross* (127) et d'*Audry* (3) où l'on trouva à l'autopsie de la porencéphalie qui ne se développe guère que par une affection intra-utérine. Un seul cas de M. *Audry* peut être compris comme porencéphalie d'origine extra-utérine.

Existe-t-il un moyen sûr de séparer ces formes intra-utérines des formes obstétricales ? On n'en connaît jusqu'à présent aucun, mais il faut soupçonner une affection intra-utérine, quand nous sommes en présence d'un cas sans l'étiologie de *Little*, mais qui présente des déformations du crâne et de l'idiotie, et surtout quand l'enfant souffre de convulsions depuis sa naissance, convulsions dégénérant en épilepsie. Cette opinion trouve un appui dans trois faits :

1° Il est facile à comprendre, et cela est confirmé par plusieurs observations, que l'hémorragie méningée n'empêche pas le développement de l'intelligence, bien que celle-ci soit habituellement retardée ; l'hémorragie méningée est rarement le point de départ d'une idiotie prononcée ;

2° Elle n'explique pas les graves déformités du crâne ;

3° Les cas présentant l'étiologie de *Little* ont moins de tendance à l'épilepsie que les cas dont l'origine est probablement intra-utérine.

Après ce que nous venons de dire, le diagnostic différentiel des diplégies congénitales (intra-utérines) n'est pas absolument certain. Il ne faut même pas croire qu'un cas, dans lequel on a constaté ou la naissance avant terme ou l'asphyxie, soit nécessairement une paralysie de naissance. Il se peut bien qu'un enfant avec une diplégie intra-utérine soit né asphyxique ou avant terme. Mais la naissance laborieuse ne relève pas toujours des circonstances mécaniques ou purement accidentelles. Elle peut avoir pour causes de la cachexie ou une dyscrasie de la mère, comme la syphilis, l'anémie secondaire, les intoxications professionnelles, etc.

Dans toutes ces conditions on peut s'attendre à rencontrer des troubles dans la circulation placentaire et partant des troubles dans le développement du cerveau. La naissance anormale et la diplégie n'affectent pas alors des relations de cause et d'effet, mais sont toutes les deux des conséquences d'une même cause antérieure.

Les difficultés peuvent être plus grandes encore, quand il s'agit de distinguer une paralysie extra-utérine d'avec une diplégie acquise pendant la naissance. Il y a deux signes qui peuvent nous être de la plus grande utilité en pareille circonstance, mais qui peuvent souvent faire défaut :

1° C'est d'abord la forme qu'affecte la maladie, parce que nous savons que la rigidité pure est plus spécialement propre aux diplégies acquises pendant la naissance ; il est à remarquer cependant que la forme paraplégique occupe ici une place à part ;

2° L'anamnèse, qui nous enseigne que l'enfant a été normal aux premiers temps et ne montrait des symptômes morbides que plus tard à un moment donné.

Mais ces renseignements n'auront de valeur que quand le début de la maladie ne coïncide pas avec les premières semaines ou avec les premiers mois, parce que les anomalies des enfants avec de la paralysie survenue pendant la naissance échappent souvent à l'observation. *MM. Freud* et *Rie* ont démontré dans leur étude que lorsqu'on avance que l'enfant a présenté des symptômes morbides seulement au cinquième ou sixième mois de sa vie, cela ne prouve nullement que le début de la maladie soit extra-utérin. Il n'est pas impossible qu'un processus congénital mette plusieurs mois pour se développer à un point qui est nécessaire pour que les troubles deviennent visibles à l'entourage. Nous sommes en présence d'un phénomène qui nous est bien connu dans d'autres processus morbides, et qui consiste, pour une maladie, à rester quelque temps en état de latence. *M. Marie* (99) invoque cette hypothèse pour l'épilepsie.

Le diagnostic différentiel des diplégies cérébrales n'offre pas de grandes difficultés, quand il s'agit de les distinguer des autres maladies du système nerveux chez les enfants. Cette maladie est propre à un âge où on n'observe que très peu d'autres affections du système nerveux. Il faut seulement se demander si les symptômes ne sont pas provoqués par une méningite ou par une tumeur cérébrale. Une observation prolongée pendant quelque temps, facilitera la distinction. Une ancienne méningite pourrait donner un syndrome pareil et il y a probablement quelques cas qu'il faut expliquer de cette

manière. Alors la distinction pourra être faite d'après l'anamnèse qui porterait sur l'époque qui a précédé le début de la maladie; peut-être trouverait-on aussi une atrophie du nerf optique. Quant aux formes choréiques, ce serait aller trop loin si je voulais tracer ici leur diagnostic différentiel d'avec les formes qui n'ont rien à faire avec les diplégies cérébrales. D'ailleurs, les excellents travaux récents de *Lannois* (91), de *Huet* (76), d'*Audry* (4), renferment les éléments les plus essentiels.

Il me reste encore à traiter de la distinction à faire entre les diplégies cérébrales et la sclérose en plaques de l'enfance. Il y a des auteurs, *Unger* (155), par exemple, qui n'ont pas fait cette distinction d'une manière nette. Parmi les cas qu'on a considérés comme étant de la sclérose en plaques, il y en a peu qui aient été reconnus comme tels à l'autopsie. Même les cas de *Jules Simon* (142) permettent une autre explication. Le syndrome de la sclérose en plaques peut être reproduit à s'y méprendre, par certaines formes de rigidité généralisée. Tous les deux ont ceci de commun que les malades présentent une paraplégie spasmodique. Le langage de quelques enfants est ralenti, monotone et presque scandé. Même le nystagmus se trouve dans les cas 17 et 22 de ma collection. Un cas avec de l'hémiplégie pourrait aussi montrer du tremblement à des mouvements intentionnels. Ces symptômes ne suffisent pas alors pour établir le diagnostic d'une sclérose en plaques. Il est plus probable qu'on a affaire à un cas de diplégie cérébrale quand l'étiologie révèle une naissance avant terme ou une naissance gémellaire, ou de l'asphyxie;

tandis que le diagnostic d'une sclérose en plaques peut être fait seulement après qu'on aura reconnu une période d'un développement normal, suivie par une période de troubles progressifs revêtant le type d'attaques.

Une autre question, que je veux seulement effleurer ici, concerne les rapports entre les affections musculaires, telle que la pseudohypertrophie des muscles et peut-être aussi la maladie de *Friedreich*, avec les diplégies cérébrales. Comme ces maladies ne sauraient être reconnues qu'à un âge plus avancé de la vie, il faudrait rechercher si leurs premiers stades ne sont pas en relation quelconque avec les diplégies cérébrales.

CHAPITRE X

Evolution et Pronostic

Le développement des affections intra-utérines et des affections acquises pendant la naissance est tout à fait différent de celui des affections extra-utérines. Les affections relevant de l'étiologie de *Little* sont sensiblement régressives. Le langage et la motilité s'améliorent lentement, mais sûrement. On ne connait pas encore de cas dans lequel une rigidité généralisée grave serait tout à fait guérie Mais il y en a d'autres beaucoup moins graves, où, à un âge plus avancé de la vie, seule une observation minutieuse nous fait découvrir quelques signes du trouble antérieur. Quant à l'intelligence, il y a de grandes difficultés à établir jusqu'à quel degré elle est susceptible de s'améliorer. En effet, on ne peut pas savoir ce qui doit être attribué au traumatisme. C'est un fait appartenant à la nature du développement intellectuel, qu'un trouble profond de l'intelligence peut ne pas se manifester dans les premiers temps ; ce n'est seulement que dans le cours du développement de l'enfant qu'il s'accentuera de plus en plus. Donc on n'a pas de moyen de faire des comparaisons pour juger du mouve-

ment progressif ou régressif d'un trouble de l'intelligence supposé grave. A côté des cas qui montrent une amélioration progressive, il y en a d'autres qui restent stationnaires pendant tout le temps de leur vie, même sous le rapport des symptômes du système moteur. Nous pouvons regarder ces cas ou bien comme preuve d'une grave destruction pendant la naissance, ou bien comme preuve de l'origine intra-utérine de la maladie. Les cas à étiologie extra-utérine offrent un développement tout à fait différent. D'abord l'observation est plus aisée, quand la maladie n'a pas débuté à une époque rapprochée de la naissance de l'enfant. Après un état de santé parfaite, survient brusquement une maladie qui aboutit à une paralysie bilatérale. Les phénomènes qu'elle montrera seront différents, suivant le développement plus ou moins rapide de la cause de la maladie. Dans le premier cas, à début brusque et à évolution rapide, l'amélioration peut survenir au bout de quelques jours et s'accuser de plus en plus, si toutefois l'enfant ne succombe pas à l'attaque, comme dans le cas décrit par *Heubner* (74). Avec le retour de la conscience qui s'établit après le premier choc, l'état reste stationnaire pendant quelque temps, pour rétrocéder en même temps qu'apparaissent les conséquences particulières aux paralysies cérébrales, comme les contractures, le retour des mouvements dans les jambes d'abord, puis dans les bras, les phénomènes d'une localisation spéciale.

Tout autre est l'évolution dans un des cas que nous avons observés. Chez l'enfant n° 14, la maladie débute, à l'âge de deux ans, par des convulsions répétées qui interrompent un état parfait de santé. Alors seulement la

maladie se développe d'une manière lente et progressive. D'abord les bras sont frappés ; le développement intellectuel est entravé; puis, à l'âge de quatre ans, l'enfant commence à loucher et peu à peu s'établissent des contractures, vers la 5e année. C'est un grave processus progressif qui doit s'étendre dans les deux hémisphères, tout autour des lésions primitives.

Sans connaître l'état actuel de l'enfant et malgré notre ignorance de la nature même du processus, nous croyons pouvoir dire que le syndrome ne présentait jamais l'aspect d'une tumeur cérébrale.

En effet, tout signe particulier au développement des tumeurs, comme les phénomènes du côté du nerf optique, le vertige faisait défaut. Depuis dix mois il n'y avait point de changement dans l'état général et surtout dans les phénomènes des contractures.

Les formes choréiques se développent d'une manière progressive, que la chorée soit nettement congénitale, soit qu'elle remplace une paralysie. La chorée et l'athétose double ne montrent presque jamais une amélioration constante, mais restent, dans la plupart des cas, stationnaires.

Quant au pronostic, il varie suivant la forme de la maladie. La plupart des diplégies cérébrales n'impliquent pas de danger imminent pour la vie.

Il est même assez fréquent de voir des adultes qui présentent la marche maladroite et raide des enfants atteints de rigidité généralisée et paraplégique ; il y a aussi des exemples d'individus atteints d'une athétose bilatérale congénitale qui sont parvenus à un âge très avancé.

CHAPITRE XI

Thérapeutique

Un chapitre sur le traitement des diplégies cérébrales doit commencer naturellement par la prophylaxie des maladies de la première enfance. Ce sera le devoir de l'accoucheur que de protéger l'enfant contre les traumatismes qui peuvent le frapper pendant l'accouchement. Il devra le préserver contre l'asphyxie : en employant à propos le forceps pour terminer l'accouchement plus vite, il rendra des services à la santé de l'enfant. C'est une opinion erronée que d'inculper l'emploi des instruments comme cause du traumatisme. La probabilité d'une lésion faite par un habile accoucheur est beaucoup moindre que le dommage réel que les enfants subissent par suite d'un accouchement prolongé, ainsi que le démontre la statistique. Quant à la prophylaxie des diplégies congénitales, elle coïncide avec l'hygiène de la grossesse. Mais ce serait une tâche irréalisable que d'empêcher des femmes dégénérées, cachectisées, d'enfanter, ou des pères syphilitiques de procréer des descendants.

Nous savons que l'étiologie du côté des parents joue probablement un rôle principal chez un grand nombre d'enfants atteints de rigidité.

Quant au traitement des formes développées, il sera purement symptomatique. Nous passerons rapidement en revue le traitement de l'idiotie, celui de l'épilepsie et celui des troubles moteurs. L'idiotie, ou plutôt le retard dans le développement intellectuel, est susceptible d'offrir des chances d'amélioration. Les enfants peuvent apprendre à faire les travaux mécaniques et à remplir quelques travaux qui ne demandent pas une trop grande application. Pour l'éducation des enfants idiots il faut des asiles, où un maître habile et intelligent leur consacre son talent et sa patience.

Dans ces conditions je me rappelle d'avoir vu quelquefois des résultats surprenants chez des enfants qui auraient dégénéré de plus en plus dans les familles.

L'épilepsie qui n'est pas un symptôme trop fréquent dans les diplégies demande des soins particuliers. On suivra les règles de la thérapeutique générale de l'épilepsie. Le bromure de sodium ou de potassium à des doses convenables pour l'enfance et répétées pendant des semaines et des mois pourront améliorer et même faire disparaître cette complication. Sans guérir la disposition convulsive, on peut préserver l'enfant des dangers que présente chaque attaque.

Quant aux troubles moteurs à cause desquels les mères se décident, surtout à une certaine époque de la vie de l'enfant, à consulter un médecin, on n'est pas en pouvoir d'influencer la rigidité, mais on peut promettre une certaine amélioratiion de l'état au bout de quelques an-

nées, comme le prouvent certains cas où la rigidité généralisée cède la place à une simple paraplégie qui elle-même peut s'atténuer. Quand la mère demande un traitement, on essaye l'électricité dont l'emploi n'est pas souvent couronné par un succès. Sans donner une plus grande importance à l'électricité, on essaye d'arriver à une réaction visible par la faradisation des membres rigides. Enfin le traitement des diplégies cérébrales a les plus grandes chances de réussite si on a recours à l'intervention chirurgicale. En effet, ce furent les chirurgiens et non pas les médecins qui s'emparèrent de l'étude de cette maladie. L'histoire en donne des preuves. Les premiers qui parlèrent de cette maladie étaient les chirurgiens *De'pech*, *Heine* et *Little*.

Presque tous les auteurs rapportent de très bons succès obtenus par la ténotomie dans le traitement des pieds bots équins. Je n'ai pas à m'occuper de la technique de l'opération qui est du ressort du chirurgien. Ce qui nous intéresse ici, c'est le moment où l'enfant doit être soumis à l'opération. Celle-ci est indiquée et donnera de bons résultats persistants quand les muscles et les tendons rigides se trouvent déjà dans l'état de contraction fibreuse. C'est alors qu'une ténotomie avec redressement du pied permettra la marche qu'on facilitera par un appareil orthopédique. Cette thérapeutique serait sans influence sur la paralysie, si celle-ci existait. Le diagnostic de cette dégénérescence fibreuse des muscles doit être faite dans la narcose profonde, quand toutes les tensions musculaires qui dépendent de l'innervation auront disparu ; les groupes des muscles dégénérés se présentent alors comme des cordons fibreux solides.

CHAPITRE XII

53 observations de malades

Obs. 1.) J. S., 4 ans et demi. Garçon.

Né en état d'asphyxie Début par des accès d'effroi à l'âge de 5 mois. L'enfant n'a jamais pu ni marcher, ni rester debout, ni s'asseoir ; il ne sait prononcer que oui et non. Il paraît être intelligent. La mère lui donnait des quantités considérables de bière et de vin depuis l'âge de 16 mois.

L'enfant se présente avec une figure assez jolie et avec une gaîté voisine de la stupidité. L'occiput est découpé, les régions temporales sont bombées. Les pupilles normales, larges. Quand il pleure, sa bouche montre une légère asymétrie ; parésie faciale gauche. La voix a un son particulier. L'enfant fait de vives grimaces et ne reste pas tranquille.

Dans tous les membres il y a des secousses et des changements de tension passagères. Les bras sont un peu plus flasques que les jambes. La tête oppose une certaine résistance aux mouvements passifs. Le thorax est plat, la respiration abdominale.

La main gauche est presque toujours en forte pronation, les doigts sont étendus. Les mains, surtout la main gauche, restent en forte extension permanente.

Les jambes sont dans une extension raide, les orteils éten-

dus. Dressé sur les pieds, l'enfant serre les jambes par suite d'une contracture des adducteurs. Quand on essaye de le faire marcher, il croise les jambes, se dresse sur la pointe des orteils en extension et lève les genoux en excès.

Le relief des muscles est bien formé, ils sont d'une très forte consistance. Les réflexes rotuliens légèrement exagérés. L'enfant est constipé.

Diagnostic: Rigidité généralisée avec hémiparésie du côté gauche.

Obs. 2.) H. B., 4 ans. G.

Grossesse et naissance normales. A l'âge de six semaines, l'enfant a crié pendant quinze jours, après quoi on a remarqué de la raideur des muscles.

C'est surtout à l'âge d'un an que la mère fut frappée de ce que l'enfant ne pouvait mouvoir ni tête, ni bras, ni jambes, à cause de cette raideur.

A l'âge de 13 mois surviennent des convulsions qui se répètent encore une fois au bout de quelques mois. A l'âge de trois ans et quart, l'enfant commence à parler, mais il parle très incomplètement.

Assis, il est obligé de se tenir ou d'être tenu, il ne marche pas encore.

Pas d'asymétrie du crâne. Le langage est bégayant, explosif et accompagné de mouvements associés très étendus. La tenue est très inquiète, ce qui se manifeste par des mouvements de rotation et de flexion latérale de la tête.

Il regarde souvent la tête baissée et les yeux levés.

Les mouvements des yeux sont parfaitements libres du côté droit, mais les yeux ne peuvent pas être maintenus fixes sur un objet qui se trouve du côté gauche. La pupille

instabilité du regard à gauche
pupille g > pupille d
Réaction à la lumière faible

gauche est un peu plus large que la pupille droite, mais toutes les deux sont assez larges et leur réaction à la lumière, lente.

La bouche est toujours ouverte : salivation.

La mimique de l'enfant est très vive ; mais le côté droit de la figure est tiraillé beaucoup plus fortement.

Tous les membres sont animés de mouvements choréiformes tellement rapides qu'ils en imposent pour des secousses. La chorée devient plus forte sous l'influence des mouvements intentionnels de même que sous l'influence des piqûres d'aiguille.

Pour saisir un objet, l'enfant se sert toujours de la main gauche, et avec celle-ci aide l'autre main qui est maladroite et qui exécute des mouvements spontanés ou avec de l'extension excessive des doigts.

Les bras n'ont qu'une légère hypertonie qui se renforce de temps en temps et qui est surtout nette autour des articulations du coude. Leurs muscles sont très bien développés.

Les jambes sont serrées par une contracture excessive des adducteurs ; les genoux en demi-flexion résistent à l'extension passive de même que les articulations du pied. Les orteils sont étendus. Les pieds sont animés de mouvements incessants.

Soutenu, l'enfant marche les jambes croisées, fléchies dans les hanches et dans les genoux.

Les réflexes rotuliens impossibles à provoquer du côté droit, difficiles à provoquer du côté gauche, à cause de la rigidité musculaire excessive.

Dans la région faciale quelquefois des tensions toniques, qui font avancer la lèvre inférieure.

Peau marbrée. Chaque attouchement provoque des mouvements de défense.

A l'âge de six ans :

L'enfant a fait quelques progrès. Son intelligence est bonne. Il parle en bégayant, mais articule bien les mots. L'hyperexcitabilité des muscles est restée la même. L'hypertonie des bras est moindre, celle des jambes reste excessive. Il mange avec la main gauche, l'autre main est maladroite.

Diagnostic : Rigidité généralisée et chorée généralisée avec hémiparésie choréatique.

Obs. 3.) Fr. D., 6 ans. G.

Le malade est le plus jeune de sept enfants dont deux sont morts A l'âge de 2 ans, coqueluche ; depuis, attaques épileptiques avec de la cyanose, qui se répètent d'abord tous les jours, puis deviennent plus rares. L'enfant ne peut ni marcher seul, ni parler, excepté quelques paroles apprises tout récemment.

La circonférence du crâne est petite, mais la face paraît être relativement trop grande. L'enfant a une expression fort gaie, tient la bouche toujours ouverte et montre souvent d'une façon maladroite sa langue épaisse et ridée. Il ne dit que « maman » et « tata » et se montre d'une intelligence inférieure. Les pupilles sont larges. Le côté droit de la figure est plus immobile. Les mains, qui ne sont pas parétiques, montrent souvent des attitudes anormales ; l'enfant les lève pendant qu'elles sont en hyperextension, de manière à présenter à l'observateur les paumes (attitude d'adoration). Les doigts sont écartés et en extension.

pupilles larges

Le malade marche sur la pointe des orteils, la plante du pied tournée en arrière (pieds bots équins), les cuisses entrecroisées et les genoux serrés.

L'enfant ne pleure pas quand on le pique avec une aiguille. Point de convulsions pendant les derniers deux mois.

Diagnostic : Forme de transition de la rigidité généralisée à la rigidité paraplégique.

Obs. 4.) St. M., 3 ans et demi. Fillette.

Le crâne est nettement étroit dans le diamètre bipariétal. Les pupilles larges, d'une réaction lente. Face presque immobile ; ses mouvements mimiques montrent de l'asymétrie, probablement parésie faciale du côté droit. Quand l'innervation est plus forte, l'asymétrie disparaît ; mais bientôt on remarque un tiraillement spasmodique du côté gauche de la lèvre supérieure, quelquefois des deux côtés.

L'enfant a une expression intelligente. Il parle beaucoup. Les mouvements sont très lents, même ceux des yeux. Il a une tendance à fermer les poings.

Les jambes montrent une légère hypertonie. Les réflexes rotuliens existent, la réaction sensitive est normale. L'enfant ne peut pas rester debout sans être soutenu.

Diagnostic : Forme de transition de la rigidité généralisée à la rigidité paraplégique.

Obs. 5.) M. K. 4 ans. F.

Le plus jeune de deux enfants ; le premier est mort quelques jours après la naissance. L'enfant est né 3 à 4 semaines avant terme ; on le dit assez intelligent ; il comprend tout ce qu'on lui dit et prononce quelques mots. Il ne peut ni mar-

cher, ni rester debout, ni rester assis, ni tenir la tête droite.

Entre la troisième et la cinquième semaine après la naissance, il avait de légères convulsions qui se répétaient depuis souvent. Point de changement dans cet état dans les derniers temps.

L'occiput est plat ; le front bas et petit ; les régions temporales fortement saillantes. Les yeux tournés de préférence du côté droit, mais ils se tournent aussi du côté gauche. Strabisme alternant convergent lorsque l'enfant fixe un objet. Les pupilles sont égales et de réaction normale. Les membres supérieurs sont fortement hypertoniques. Les mouvements des mains sont très lents, ataxiques, avec de l'hyperextension dans l'articulation du poignet, les doigts écartés. Il n'est pas capable de garder un objet qu'on lui met dans la main. L'abdomen est en bateau, les muscles thoraciques contractés. Dans les muscles du cou la raideur est peu considérable, ils sont très minces ; la tête tombe sur la poitrine.

st. converg.

Les jambes sont raides, en extension dans toutes les parties ; les genoux sont serrés l'un contre l'autre. Les muscles ne sont pas très gros, mais d'une consistance presque cartilagineuse ; les réflexes rotuliens très vifs. Impossible de dresser l'enfant. Il parait comprendre ce qu'on dit, réagit assez vivement contre les piqûres d'aiguille.

Quelquefois de l'énurésie pendant la nuit.

Diagnostic : Paralysie cérébrale bilatérale avec rigidité généralisée très prononcée.

Obs. 6.) F. B., 2 ans et quart. G.

Couches difficiles de trois jours de durée.

L'enfant est né en état d'asphyxie. Commence à marcher,

ne parle pas encore. Jamais de convulsions. L'intelligence est, d'après la mère, assez bonne.

L'enfant est bien développé, légèrement rachitique et anémique. Les muscles sont flasques.

L'enfant est d'une grande gaîté ; sa bouche, toujours ouverte, laisse écouler la salive. Le front fortement bombé. Le côté gauche de la face paraît être moins innervé.

Les membres inférieurs sont un peu hypertoniques ; les bras offrent une légère résistance aux mouvements passifs.

L'enfant est très inquiet, tambourine toujours avec les pieds et fait en même temps des mouvements d'hyperextension et écarte les doigts. Il s'empare de tous les objets, mais avec des mouvements maladroits. Piqué avec une aiguille, il montre un air indigné, mais ne pleure pas.

A l'âge de 2 ans 3/4 : L'enfant marche maintenant avec persévérance, mais tient en marchant la jambe gauche en abduction ; tantôt il projette, tantôt il traîne les jambes. Couché horizontalement, il se lève lentement, en s'y mettant à plusieurs reprises. Il parle un peu indistinctement, mais abondamment. Pendant qu'il parle, le côté droit de la face est plus innervé que le côté gauche ; quand il rit, c'est le contraire. Sous les autres rapports il s'est bien développé.

Diagnostic : Rigidité généralisée avec hémiparésie gauche.

Obs. 7.) M. R., 4 ans. G.

Né au septième mois de la grossesse. Neuvième enfant ; les autres sont morts, excepté le premier.

La mère était très faible pendant la grossesse.

A l'âge de 7 mois, diarrhée avec des convulsions qui se répètent pendant quelques semaines. A quatorze mois, pneu-

monie. A l'âge de deux ans, l'enfant commence à parler, mais il ne parvient pas à s'asseoir, marcher ou manger sans secours.

L'enfant a une expression apathique. Dans les deux angles internes des paupières, il y a de l'épicanthus. Il pleure beaucoup et il est d'un caractère sauvage. Le front est étroit, fortement bombé, l'occiput est plat.

Les membres supérieurs sont en contracture de flexion, le bras gauche plus fortement que le bras droit. Les membres inférieurs en extension, les adducteurs fortement tendus. Pieds bots équins plus prononcés à gauche qu'à droite.

Debout, il se présente les genoux fléchis et serrés l'un contre l'autre ; il reste debout sur la pointe des pieds.

Diagnostic : Paralysie cérébrale bilatérale avec rigidité généralisée très prononcée.

Obs. 8.) R. P., 6 ans. G.

Le plus jeune de 5 anfants, né en présentation des pieds. Asphyxie, exigeant plusieurs heures d'intervention pour le ranimer. Jamais de convulsions. La mère dit qu'elle n'a remarqué l'infirmité de l'enfant qu'après sa première année. Il ne sait pas parler, mais peut s'asseoir, rester debout et marcher. Il est vif et propre. Il marche depuis sa deuxième année.

Chez les autres enfants rien d'anormal.

La figure est sans expression. Le front est fortement bombé, l'occiput court. Les pupilles sont larges et d'une réaction vive. L'enfant tire bien la langue. Le côté droit de la figure présente des mouvements plus accentués que le

côté gauche. Les muscles des membres inférieurs très hypertoniques. Quand il marche, les cuisses sont en abduction, les jambes croisées, et il tremble de tous les membres. Debout, il écarte fortement les jambes, ne lève les pieds du sol qu'avec difficulté. La main droite révèle, en saisissant un objet, des mouvements spasmodiques et ataxiques. Les réflexes sont normaux, point de phénomène du pied. Sensibilité normale.

Diagnostic : Rigidité paraplégique avec hémiparésie droite.

Obs. 9.) V. M., 7 ans. G.

L'enfant, anormal depuis sa naissance, n'a commencé à parler qu'à l'âge de 5 ans, mais n'a pas la capacité de faire une construction phraséologique. Au dernier printemps survenaient des convulsions après lesquelles le médecin reconnut une pneumonie trois jours plus tard.

L'enfant est d'un développement physique en rapport à son âge. L'expression mimique est stupide.

La bouche, large, paraît donner la préférence au jeu des muscles radiaires sur celui des muscles circulaires.

L'enfant est d'une apathie prononcée à l'examen.

Les bras n'ont pas de contractures, sans être tout à fait libres. Les jambes offrent de l'hypertonie d'un degré changeant. La contracture des adducteurs est très prononcée.

Sa démarche est franchement ataxique, sans régularité quelconque. Il met maladroitement un pied devant l'autre, et tombe souvent par suite de l'entrecroisement des jambes. Il reste debout sur une large base, sans chanceler, quand il ferme les yeux.

Réflexes rotuliens et sensitifs très vifs. Les jambes mon-

trent une contracture tonique quand on frappe les tendons plusieurs fois. Sensibilité normale.

Diagnostic : Rigidité paraplégique.

Obs. 10.) I. K., 4 ans. F.

Trois enfants sont morts d'affections inconnues, trois autres vivent. L'accouchement a été normal quant au terme et à la présentation. Au neuvième jour de la vie, des convulsions qui se répètent pendant six semaines. La mère a remarqué tout de suite une paralysie des membres du côté droit. On ne peut pas connaître la nature de cette paralysie, si les membres étaient au début flasques ou non.

L'enfant, d'une bonne intelligence, donne le nom exact des objets qu'on lui montre. Crâne très grand.

La fontanelle est encore ouverte. Les paupières, du côté gauche, sont plus largement ouvertes que du côté droit. Les yeux ne peuvent être fermés qu'à grand'peine et avec des mouvements associés de tous les muscles de la face.

L'angle gauche de la bouche paraît moins innervé (ou peut-être innervation spasmodique du côté droit ?). Les pupilles égales, de réaction normale ; le fond de l'œil normal à l'examen. La tête penchée sur la poitrine, sans rigidité des muscles de la nuque.

Les extrémités montrent les formes d'un nouveau-né, elles sont grossières et grasses, avec des membres petits. Les bras opposent de la résistance aux mouvements passifs, dans toutes les articulations. Du côté droit, la contracture est plus forte et le bras est dans une attitude forcée qui ressemble beaucoup à l'attitude commune de l'hémiplégie cérébrale.

L'enfant s'empare d'un objet mieux avec la main gauche qu'avec la main droite. Il peut lever le bras gauche au-dessus de la tête, le bras droit ne peut être levé que jusqu'à l'horizontale. Les jambes montrent de l'hypertonie à un degré modéré, la jambe droite un peu plus fortement. La jambe gauche repose tout à fait sur le sol, tandis que la droite le touche seulement avec la pointe du pied par suite d'une contracture en flexion dans le genou. La rigidité est plus accusée autour des articulations des pieds, surtout du pied droit.

Pieds bots équins. A gauche les orteils font assez bien des mouvements, à droite très peu. Les deux jambes sont froides, leur peau est marbrée.

Les réflexes rotuliens plus vifs à droite qu'à gauche. Des piqûres d'aiguille sont bien senties et le font crier.

L'enfant ne peut pas se lever seul quand on le couche, mais peut marcher, bien que d'une manière peu assurée, et ne se tient pas tout droit, même soutenu.

Diagnostic : Rigidité généralisée avec hémiparésie.

Obs. 11.) E. K., 18 mois. G.

La mère a fait une chute au 5e mois de la grossesse. L'enfant né asphyxique, mais sans intervention d'instruments obstétricaux. Jamais de convulsions.

Crâne petit, mais de dimensions normales. L'expression mimique est anxieuse. Point d'asymétrie faciale. Bouche largement ouverte, langue assez grande. L'enfant ne peut pas lever la tête. Des mouvements passifs de la nuque rencontrent une légère résistance.

Hypertonie légère des membres supérieurs et plus forte

des membres inférieurs. Les mains presque toujours en extension, les doigts en hypérextension. Dressé, l'enfant se met sur la pointe des pieds qui prennent immédiatement l'attitude de l'extension. Réflexes rotuliens vifs.

L'enfant ne joue pas ; il ne peut ni rester debout, ni s'asseoir. On peut arriver à fixer son attention avec une lumière ; il s'empare d'une manière maladroite des objets qu'on lui présente.

Diagnostic : Rigidité généralisée typique.

Obs. 12.) B. F., 2 ans. F.

Premier enfant. Grossesse et naissance normales. Convulsions immédiatement après la naissance, pendant lesquelles les membres du côté gauche se raidissent surtout. Cette rigidité a persisté pendant les premières semaines.

L'enfant est très pâle, d'une agitation extrême; reste assis, mais ne peut ni rester debout, ni marcher; parle un langage incompréhensible et inarticulé. Strabisme convergent de l'œil gauche. Mimique anormale, mais gaîté accusée.

L'enfant se sert également de ses membres des deux côtés. Les pieds et orteils ne restent pas tranquilles un moment. Le côté gauche de la figure est moins innervé. Les muscles sont très bien développés. Point d'hypertonie.

Réflexes vifs : Des piqûres augmentent l'agitation, mais ne le font pas crier.

A l'âge de 5 ans :

L'enfant est idiote et très sauvage.

Strabisme convergent. La bouche reste ouverte d'une manière extraordinaire. Parésie faciale gauche.

Point d'hypertonie des jambes. Pieds bots équins. Les

membres supérieurs opposent de la résistance aux mouvements passifs. Dressé, il se met sur la pointe des pieds.

Diagnostic : Chorée généralisée.

Obs. 13.) K. F., 3 ans. F.

Un enfant plus jeune de la mère est mort dans des convulsions. Pendant la grossesse la mère se plaignait de maintes indispositio s. L'accouchement, d'après elle, a duré 4 jours.

L'enfant né asphyxique. A l'âge de 5 semaines, des convulsions pendant quinze jours.

Il y a un mois que l'enfant souffre d'attaques épileptiques avec perte de la conscience pendant une à deux minutes, plusieurs fois par jour.

Il est d'une constitution vigoureuse et d'une grande sauvagerie avec de l'agitation.

Strab. converg.

Strabisme convergent léger. Réaction des pupilles normale. Mouvements des yeux libres.

L'enfant parle très mal, marche bien, exécute quelques commandements. Point d'asymétrie faciale. Point de paralysie.

Les membres supérieurs et inférieurs montrent des tensions prononcées qui ne sont pas persistantes et changent de lieu.

Des piqûres d'aiguille ne le font pas pleurer.

Diagnostic : Rigidité généralisée légère.

Obs. 14.) O. H., 5 ans et demi. G.

Le plus jeune de quatre enfants.

Naissance normale. A l'âge de deux ans surviennent les premières convulsions qui se répètent depuis, tous les 2 ou 3 mois. Depuis 1 an et demi, faiblesse des bras, depuis 6 mois contractures des jambes.

Strabisme depuis 2 ans. L'enfant n'a jamais parlé. Il y a de l'énurésie. L'enfant est malpropre.

Occiput plat. Mimique perverse. L'expression du pleurer fait défaut. Strabisme convergent alternant. Les deux yeux évitent de rester dans les angles externes. Il y a du nystagmus quand il veut suivre les objets qu'on lui montre.

Strab. convergent nystagmus. [illegible]

Il présente des attitudes forcées particulières des membres qui se rétablissent immédiatement quand on les veut corriger et sont gardées par suite d'une tension des muscles. Le bras gauche possède la meilleure motilité et une moindre disposition à ces attitudes ; il est libre de contracture. Le bras droit est en abduction et demi-élévation dans l'articulation de l'épaule, et en flexion dans celle du coude; la main reposant ainsi sur la poitrine et pouvant jouer librement sur le thorax. Les doigts non entravés dans leurs mouvements. L'extension de la main sur l'avant-bras est impossible. La cuisse droite est fortement fléchie, en abduction et rotation, de sorte que le condyle interne du fémur regarde en haut. La jambe gauche fléchie, en rotation de la même manière. Tandis que le pied droit repose sur l'abdomen sans pouvoir s'éloigner, le pied gauche est plus flasque et ses attitudes sont gardées avec moins de tension.

Toutes les tensions sont plus grandes dans les parties supérieures des membres qu'en bas. Tous les réflexes exagérés.

Les piqûres d'aiguille font pleurer l'enfant et lui font faire des mouvements de défense avec tous ses membres,

Diagnostic : Rigidité généralisée au plus haut degré et paralysie cérébrale spasmodique bilatérale.

Obs. 15.) J. K., 9 mois. G.

Neuvième enfant né asphyxique ; dans les premiers jours de la vie, ictère prononcé ; immobilité frappante de l'enfant.

Le crâne est grand et rachitique, la fontanelle est largement ouverte. Les yeux proéminents, la figure sans expression. L'enfant pousse des gémissements sourds et continuels. La langue est souvent tirée en dehors de la bouche ; elle est grande. Rigidité des muscles de la nuque. L'enfant ne peut être retourné autrement que d'une pièce.

Hypertonie de tous les membres. Bras en attitude d'adoration, avant-bras en extension horizontale, poignets en hyperextension.

Les jambes en 1/4 de flexion dans les articulations de la hanche et du genou.

Réflexes rotuliens très vifs. Des piqûres d'aiguille provoquent un grognement particulier et une expression mimique qui ressemble à de la gaîté. — Epicanthus dans les deux angles sourciliers.

Diagnostic : Rigidité généralisée grave.

Obs. 16.) A. B., 9 ans. F.

Naissance laborieuse terminée par le forceps. Asphyxie. L'enfant n'a commencé à parler qu'à 5 ans et ne parle pas encore bien. Point d'autres indications, quant à l'anamnèse.

pupille D > G

Parésie faciale gauche. Pupille droite plus large que la gauche. Déviation de la langue du côté gauche. Tous les mouvements de la langue et du voile du palais sont maladroits et ne sont pas effectués dans le sens du commandement.

Les mouvements des membres ne montrent une certaine lourdeur que dans les actes coordinés plus compliqués.

Hypertonie généralisée des muscles à un léger degré. Les mouvements passifs trouvent une certaine résistance.

Réflexes rotuliens vifs.

Diagnostic : Rigidité généralisée légère.

Obs. 17.) G. D., 5 ans. G.

Dixième enfant, né au septième mois de la grossesse. L'enfant a toujours été très faible.

Le côté droit a toujours été paralysé, aux dires de la mère. Point de convulsions. L'enfant commence à parler à l'âge d'un an et demi et à marcher à l'âge de trois ans. Il est d'un caractère malicieux et méchant.

Son intelligence est moindre que celle des autres enfants, mais il a fait des progrès sous ce rapport, avec l'âge.

Il préfère l'usage de la main gauche à celui de la main droite.

Strab. converg OD - Nystagmus

Crâne grand, les saillies frontales et pariétales très prononcées. Nystagmus et strabisme convergent de l'œil droit.

Les muscles du facial droit sont moins innervés que ceux du côté gauche.

Le côté droit du thorax est plat.

L'articulation du coude droit montre un vestige des contractures.

Les doigts de la main droite sont étendus, la main droite est incapable de saisir un objet. Pas d'attitude forcée dans ce bras. Pas d'atrophie.

Les réflexes rotuliens sont vifs des deux côtés. L'enfant parle mal, marche bien. Légère hypertonie des jambes.

Diagnostic : Rigidité paraplégique avec hémiparésie.

Obs. 18.) E. B , deux ans et quart. F.

Premier enfant. Naissance laborieuse.

Asphyxie grave et mort apparente pendant la naissance.

Ramené à la vie, il ne peut pas boire pendant les premiers jours à cause d'un trimus de la mâchoire. L'enfant ne peut ni parler, ni marcher, ni s'asseoir. La mère s'inquiète à cause d'un affaiblissement général prononcé surtout depuis quelque temps. Intelligence assez bonne

L'enfant est rachitique, la fontanelle est encore ouverte. L'expression mimique n'est pas dépourvue d'intelligence. La bouche reste ouverte.

L'action mimique est moindre à droite qu'à gauche.

Les membres supérieurs sont d'une flaccidité anormale. Les doigts montrent des mouvements intentionnels avec un caractère spasmodique et choréiforme. Au repos, les doigts sont le plus souvent étendus ; d'autres fois, ils montrent des changements d'attitude et des mouvements de demi-flexion avec le caractère d'athétose.

Les mouvements spontanés sont plus prononcés à droite qu'à gauche.

Les membres inférieurs sont également flasques. Les muscles sont très minces. Les réflexes vifs.

L'enfant ne peut se dresser sur les jambes qu'avec l'assistance de quelqu'un et plie les genoux en les serrant l'un contre l'autre. En le faisant marcher, on remarque l'entrecroisement des cuisses.

Des piqûres d'aiguille inquiètent l'enfant, mais il ne crie pas et ne se défend pas.

Constipation. Enurésie. Végétations adénoïdes dans la cavité pharyngo-nasale, dont l'opération améliore l'athétose.

Diagnostic : Athétose bilatérale.

Obs. 19.) J. K., 22 mois. G.

Quatrième enfant. Naissance précipitée, enfant cyanotique. Le troisième jour, convulsions qui ne se répètent pas.

Crâne bien formé. Epicanthis. Bouche largement ouverte. L'enfant crie avec une voix désagréable et pleurnicheuse.

L'enfant est raide. En lui tournant le talon, l'enfant se retourne tout d'une pièce ; lorsqu'on veut lui lever la tête, on le soulève tout entier. Tous les muscles ont une tonalité exagérée.

Les membres inférieurs sont encore plus fortement hypertoniques. Mains maladroites. Ne peut ni rester assis, ni marcher. Malpropre.

Réflexes rotuliens vifs.

Diagnostic : Rigidité généralisée.

Obs. 20.) K. K., 2 ans et quart. G.

Naissance facile, normale. Parle très peu, mais peut s'asseoir et se dresser debout.

Point de convulsions. Intelligence normale.

Crâne petit. Strabisme convergent.

Rigidité de la nuque. Bras tout à fait libres. Les doigts montrent souvent des attitudes anormales d'hyperextension et d'écartement.

Hypertonie des jambes énorme. La contracture des adducteurs est insurmontable.

Dressé, il entrecroise les jambes. Réflexes rotuliens vifs. Réaction sensitive normale.

Diagnostic : Transition de la rigidité généralisée à la rigidité paraplégique.

Obs. 21.) J. G., 14 mois. G.

Premier enfant. Naissance laborieuse à terme ; pas d'asphyxie. La mère s'étonne que l'enfant ne reste pas assis et qu'il fasse des mouvements extraordinaires avec les mains.

Enfant très bien développé avec des muscles saillants et gros. Occiput découpé, diamètre bipariétal un peu exagéré. Hypertonie de tous les membres et de la nuque. Les mouvements de la main sont maladroits. Quand on met l'enfant debout il serre les genoux et se met sur la pointe des pieds.

Réflexes rotuliens très exagérés.

L'enfant est tranquille, mais s'effraye à chaque bruit.

Il ne parle pas encore, mais paraît être intelligent.

A l'âge de 1 an et demi :

L'enfant a fait une scarlatine avec convulsions au début de 24 heures de durée.

Diagnostic : Rigidité généralisée typique.

Obs. 22.) A. K., 5 ans. F.

La mère a eu 11 enfants dont 6 sont morts dans leurs premières années. L'enfant est né au septième mois de la grossesse. Il souffrait beaucoup du laryngospasme dans sa première année.

L'intelligence est bonne, il parle depuis l'âge de 2 ans. Ne peut ni rester debout, ni marcher.

L'enfant est faible, ses membres sont très maigres.

Les protubérances frontales et pariétales sont saillantes.

Occiput découpé. Les orbites et la racine du nez sont aplaties.

Le facial gauche légèrement parétique.

Nystagmus des deux bulbes oculaires.

Les membres supérieurs montrent une certaine rigidité, mais pas d'ataxie dans leurs mouvements. Hypertonie de la nuque. Les jambes montrent de la rigidité au plus haut degré, quand l'enfant est couché.

Dressé debout, il met les pieds l'un sur l'autre et croise les cuisses quand on le fait marcher quelques pas. Les gros orteils souvent en hyperextension. Pieds bots. Enurésie nocturne.

Diagnostic: Transition de la rigidité généralisée à la rigidité paraplégique.

Obs. 23) H. R., 3 ans et demi. F.

Deuxième enfant. Né 3 semaines avant terme.

Le premier enfant est mort à l'âge de 6 semaines pendant une attaque de convulsions.

Il ne parle pas, ne paraît rien comprendre et ne peut pas rester assis. Point de convulsions. Rougeole et coqueluche dans les antécédents. Il a beaucoup crié et passe facilement de la gaîté à la colère.

Prognathisme de la face qui d'ailleurs est bien formée. Strabisme convergent. Asymétrie faciale. Expression de la face idiote.

Grande mobilité dans tout le corps et aussi dans la mimique. Il fait des grimaces, suce ses doigts.

Les pieds souvent en attitude des pieds bots équins qui fait place à d'autres attitudes forcées. Les orteils sont souvent en hyperextension, surtout les gros orteils qui changent entre flexion et hyperextension.

Les jambes montrent un léger degré d'hypertonie. Quand l'enfant s'empare d'un objet avec ses mains, il le fait avec une transition brusque d'hyperextension à la flexion.

Les réflexes sont très faibles.

Des piqûres d'aiguille augmentent l'agitation, mais ne le font ni crier ni se défendre. L'enfant ne reste pas tranquille un moment.

A l'âge de 4 ans et demi :

Point de changement. Depuis 8 jours seulement des attaques de convulsions 2 fois par jour après le sommeil.

Diagnostic : Chorée généralisée.

Obs. 24.) M. H., 7 ans. F.

Premier de 2 enfants. Naissance laborieuse, mais point d'asphyxie. La mère a remarqué de bonne heure un retard du développement intellectuel. L'enfant a commencé à marcher et à parler à l'âge de 2 ans, mais il ne parle pas encore bien, même à l'époque actuelle. Depuis 4 ans, les parents ont remarqué des mouvements particuliers aux deux mains comme pour toucher le piano. Ces mouvements s'exagèrent à l'occasion d'une excitation et s'observent alors aussi pendant le sommeil. La mère est très nerveuse.

st. conv. léger

Crâne petit. Strabisme convergent léger.

Point de phénomènes du côté du système moteur. L'enfant est d'une intelligence faible, parle indistinctement, ne comprend pas tout ce qu'on lui demande.

Réflexes rotuliens faibles.

Des piqûres d'aiguille ne le font pas crier.

Les mouvements des doigts n'ont pas pu être observés.

Diagnostic: Athétose (?), Rigidité passée (?), Idiotie (Supplément au groupe 11).

Obs. 25.) G. S., 2 ans. G.

Premier enfant. Naissance normale, point d'asphyxie. Jamais de convulsions. Main gauche peu employée. L'enfant ne marche pas encore, parle beaucoup.

Crâne petit, front étroit. L'enfant est peureux et grognon. La fente sourcilière gauche est plus étroite que celle du côté droit. Quand il pleure, l'angle gauche de la bouche est moins innervé. La tête penche à gauche par suite d'une contracture du muscle sternomastoïdien gauche.

L'articulation du coude gauche est légèrement rigide. Les doigts de ce bras présentent l'attitude commune de l'hémiplégie ; ils sont en flexion. Quand on dit à l'enfant de claquer de ses deux mains, il rapproche la droite de la gauche qui reste inerte.

Les réflexes rotuliens exagérés. Légère hypertonie des jambes. Dans les pieds, surtout le pied droit, de temps en temps des mouvements spontanés d'hyperextension et de flexion des gros orteils. Mouvements athétosiques. Le côté gauche de la figure montre des secousses de temps en temps.

Diagnostic : Chorée spasmodique.

OBS. 26.) K. K., 3 ans. G.

Premier enfant, naissance normale, pas de maladies antérieures, jamais des convulsions. L'enfant ne peut ni marcher, ni parler, mais comprend ce qu'on lui dit, connait son entourage; il est malpropre et crie beaucoup.

Enfant bien développé, d'une conduite intelligente. Fixe bien son attention et quand il veut sortir il montre la porte. Les bras sont animés de mouvements vifs. L'angle droit de la bouche montre une légère parésie faciale.

Les adducteurs sont fortement tendus. Dressé debout, l'enfant se met en hyperextension dans les articulations du genou et du pied. Les genoux sont serrés. En le faisant marcher, il se met sur la pointe des pieds. Enurésie.

Diagnostic : Rigidité paraplégique.

Obs. 27.) A. W., 5 ans. G.

Dernier de 5 enfants. Présentation de l'épaule, naissance difficile, asphyxie. Dans les 2 premières années de sa vie, la tête tombait en arrière. Il souffrait souvent d'attaques asthmatiques (laryngospasme), mais pas de convulsions. Depuis peu de temps il commence à parler ; ne peut pas faire quelques pas sans tomber. Il comprend tout ce qu'on lui dit. Auparavant, d'un mauvais caractère, actuellement plus doux.

Expression générale intelligente; développement physique au-dessous de son âge. Front bas, occiput découpé, diamèmètre bipariétal exagéré. Agitation incessante de tout le corps, surtout des muscles de la nuque et des épaules, en seconde ligne de ceux du tronc et des orteils. Les mouvements ne sont pas brusques et violents.

Point d'hypertonie de la nuque.

Le bras droit montre une légère rigidité dans toutes les articulations. L'articulation du coude reste en hyperextension, tandis que les doigts sont fléchis. La main droite saisit des objets d'une manière spasmodique et ataxique ; la main gauche est plus libre dans ses mouvements.

Assis, il se repose sur la main gauche.

La jambe droite est moins rigide que la jambe gauche. Celle-ci montre aussi beaucoup plus d'agitation. Les réflexes rotuliens ne sont pas exagérés. Point de phénomène clonique du pied.

Dressé, il se met maladroitement sur la pointe des pieds avec de l'hyperextension dans les articulations du genou et des orteils.

Les piqûres ne le font pas pleurer.

Diagnostic : Chorée spasmodique.

Obs. 28.) A. P., 3 ans. G.

Premier enfant ; deux autres sont morts, dont un par suite de faiblesse après la naissance.

Naissance à terme et normale. L'enfant a crié presque sans cesse pendant les 14 premiers mois de sa vie. Il souffrait, à l'âge de 7 mois et d'un an, des convulsions qui se sont répétées depuis.

A l'âge de 14 mois, il fait une rougeole, et depuis amélioration, meilleure mine, plus de convulsions.

L'enfant ne peut pas se tenir debout, ni maintenir un objet dans sa main.

La mère avait de grands ennuis pendant la grossesse et se sentait faible et de mauvaise humeur.

Enfant bien développé, surtout au point de vue des muscles.

Point d'asymétrie du crâne, ni de la face.

L'enfant est attentif, comprend tout, parle quelques mots. Les pupilles sont larges et de réaction normale.

pupilles grandes à 3 ans.

Bouche ouverte. La tête se penche sur l'épaule gauche.

L'enfant est très agité. Les bras sont libres. En saisissant un objet, les mains font des mouvements ataxiques et maladroits avec hyperextension des doigts.

Les jambes ne présentent pas d'hypertonie. Les pieds prennent quelquefois l'attitude des pieds bots équins.

Les orteils, surtout le gros orteil du pied droit, montrent des mouvements athétosiques qui sont moins accusés à gauche. Quelquefois survient une période plus longue de repos quant aux pieds, tandis que l'agitation du corps et les changements d'attitude des bras ne cessent guère, pas même un seul moment.

Les réflexes rotuliens sont normaux. Les réflexes abdominaux sont exagérés. Ceux des crémastères sont fortement exagérés.

Assis, il se tient mal, le dos courbé et la tête tombant en avant.

Diagnostic : Athétose bilatérale.

Obs. 29.) H. L., 26 mois. G.

Premier enfant; naissance difficile, terminée par le forceps. Jamais de convulsions. L'enfant a toujours été malade, jusqu'à l'âge de 14 mois.

Il ne parle pas encore, mais commence à marcher.

Crâne grand, frond large, diamètre bipariétal large, occiput très court. Bouche largement ouverte, salivation.

Quand il pleure l'œil gauche se ferme seul ; le pli nasolabial gauche est effacé.

Les bras offrent de la résistance aux mouvements passifs. Le bras gauche est dans une attitude forcée, s'approchant de celle de l'hémiplégie ; les doigts sont fléchis. En saisissant un objet, il est maladroit quant à la main gauche.

Les deux jambes sont hypertoniques. Le pied gauche en attitude de pied bot équin, le gros orteil en abduction. La jambe gauche traîne, quand il marche. Le dos reste toujours courbé.

Les réflexes rotuliens sont exagérés à gauche.

Les mouvements volontaires sont un peu lourds dans tous les membres. Muscles très compacts. Ventre très gros.

Diagnostic : Rigidité généralisée avec hémiparésie.

Obs. 30.) M. P., 21 mois. F.

Premier enfant, né avant terme au septième mois de la grossesse. Présentation du siège.

Point d'asphyxie. L'enfant ne reste ni assis ni debout, mais parle distinctement.

Crâne petit, léger rachitisme. Yeux saillants. Pupilles larges. Tête tombe en arrière. Dos courbé. Hypertonie des jambes, avec changements de tension. Entrecroisement des jambes. Réflexes rotuliens vifs.

A l'âge de 2 ans et 8 mois :

Convulsions légères il y a 9 mois et il y a 3 mois.

Enfant bien développé. Front saillant.

Bouche ouverte, langue tirée hors de la bouche.

Hypertonie des bras, quelquefois des jambes. En position assise, les gros orteils font des mouvements d'hyperextension. L'enfant ne peut rester debout sans être tenu et serre les genoux.

Pour saisir un objet, il préfère la main gauche et montre de l'ataxie dans la main droite quand il s'en sert.

Strabisme convergent prononcé de l'œil droit.

L'enfant est presque toujours gai et d'une bonne intelligence.

Diagnostic : Rigidité généralisée avec hémiparésie.

Obs. 31.) V. H., 2 ans 3/4. G.

Neuvième enfant ; cinq des autres sont morts de méningite ou de maladies aiguës. Né un mois avant terme.

Pouvait déjà marcher à l'âge d'un an et demi, mais, même à l'époque actuelle, il marche encore mal.

Convulsions à l'âge de trois mois et de quatre mois, d'un jour de durée. L'enfant a beaucoup crié, ne parle pas encore, mais comprend bien et montre de l'intérêt pour ce qui l'entoure.

Il est propre.

Signes de rachitisme guéri. Les pupilles sont très larges. Bulbes saillants mais point de strabisme. L'enfant est peureux, mais intelligent. Bouche ouverte. Tensions très distinctes, mais changeantes dans les muscles de la nuque et des membres supérieurs, s'augmentant par suite des mouvements passifs quelque peu prolongés.

Les mains sont adroites, point d'ataxie.

Les membres inférieurs ne montrent que très peu d'hypertonie qui est remplacée par de l'athétose. Le pied droit tombe souvent en attitude forcée extrême de pied bot équin qui se relâche quelquefois.

En outre, on voit de temps en temps des mouvements lents soit alternatifs, soit simultanés dans les deux pieds, qui consistent dans de l'hyperextension répétée du gros orteil, dans de la flexion des mouvements latéraux du pied, avec de longues rémissions.

Réflexes vifs, muscles compacts.

Debout, le corps se penche en avant.

L'enfant marche bien mais lentement.

Diagnostic : Chorée spasmodique.

(Rigidité généralisée remplacée dans les pieds par de l'athétose.)

Obs. 32.) A. H., 3 ans. G.

Premier enfant, né à terme, naissance laborieuse, présentation de la tête.

Au deuxième jour, convulsions pendant 2 heures, qui se répètent le jour suivant. A l'âge de 2 ans 1/4, dernière rechute des convulsions. Le strabisme persiste depuis toujours. Sommeil agité par de légères secousses dans les membres. Pendant le jour sa figure rougit parfois subitement. Il a commencé à parler et à marcher à l'âge de 2 ans, mais ne parle pas bien.

L'enfant est excessivement robuste; son expression mimique n'est pas intelligente; il pleure toujours. Bouche ouverte. Strabisme divergent de l'œil gauche. Quand il pleure l'innervation des deux côtés de la figure est asymétrique.

Les jambes, surtout les adducteurs des jambes, sont distinctement hypertoniques, mais la tension ne reste pas toujours la même. Réflexes très vifs.

Le pied gauche repose sur le gros orteil.

Soutenu, il marche à grande surface et à petits pas, en ne faisant que de petites excursions dans les articulations.

Mains tout à fait libres. Enurésie.

Diagnostic : Rigidité paraplégique typique.

Obs. 33.) J. D., 2 ans 1/4. G.

Naissance laborieuse. Asphyxie d'un quart d'heure de durée. Actuellement, l'enfant ne sait pas parler, ne peut pas rester longtemps sur les pieds, ne peut pas manger seul, mais il connaît sa mère et montre de l'intérêt pour tout ce qui l'entoure.

L'enfant est très robuste. Expression mimique stupide. L'occiput est un peu saillant. Pupilles étroites, réagissent lentement à la lumière. Parésie faciale gauche très prononcée ; l'œil gauche se ferme moins bien.

Dans les membres, très légère hypertonie. L'enfant se tient debout avec sûreté, mais la tête et le corps sont fortement penchés en avant. La tête repose même sur la poitrine. Réflexes rotuliens exagérés.

La p au est pâle et fait des plis. La couche adipeuse souscutanée est très développée, surtout aux bras.

La consistance des muscles du mollet gauche est exagérée d'une manière prononcée. Quand l'enfant pleure, il pousse des cris brefs et perçants. Il pleure quand on le pique avec une aiguille, mais il ne se défend pas.

Diagnostic : Forme fruste de rigidité généralisée.

Obs. 34.) A. P., 3 ans 1/2. G.

Septième enfant, naissance normale, point d'asphyxie. Dès le premier jour surviennent des convulsions qui se répètent pendant plusieurs mois. Il parle très bien depuis l'âge de 2 ans. On le dit d'une bonne intelligence ; il mange seul, mais il ne peut pas marcher.

Enfant bien développé et très gai. L'expression mimique est vive. Pupilles larges. Point d'asymétrie faciale. La tête n'oppose point de résistance aux mouvements passifs, mais reste en attitude oblique.

Les membres sont animés de mouvements vifs

L'hypertonie des bras est considérable, celle des jambes énorme. Réflexes rotuliens exagérés.

L'enfant se dresse sur la pointe des pieds, les genoux fléchis et serrés.

La jambe peut être mue toute d'une pièce.

Les piqûres d'aiguille agacent l'enfant, mais il ne pleure pas, bien qu'il se défende.

Les muscles sont peu développés.

Diagnostic : Rigidité généralisée typique.

Obs. 35.) R. T., 9 ans. G.

Premier de cinq enfants. Les autres sont bien portants. La naissance n'a pas été trop difficile. Il pouvait marcher à l'âge de 3 ans. Il n'a commencé à parler qu'à l'âge de 5 ans. Il est très vif, rie et saute beaucoup, mais pleure facilement. Peu développé au point de vue intellectuel, il n'apprend qu'avec grande difficulté.

Crâne petit, avec une arête prononcée sur la suture sagittale. L'angle facial est très aigu. Pupilles étroites. La langue montre une déviation à droite. Les oreilles offrent une déformation particulière : elles sont obliques, leur marge est défectueuse et présente une arête saillante entre le tragus et l'antitragus. La mère offre la même anomalie, mais d'une manière moins distincte. Les autres enfants en sont égalements porteurs.

Point de paralysie. La marche présente un reste d'hypertonie.

Diagnostic : Forme fruste de rigidité généralisée.

Obs. 36.) J. A., 3 ans. F.

Détails sur la naissance inconnus. A partir du cinquième mois de la vie, apparition de convulsions qui se répètent depuis à des intervalles irréguliers, tantôt tous les quelques jours, tantôt plusieurs dans une journée.

Pendant les crises, l'enfant est raide et cyanotique. Constipation.

Il y a un an, fracture de la cuisse gauche sans cause connue.

L'enfant ne sait pas parler, ni marcher, ni se tenir debout, ni être assis.

Actuellement, l'enfant présente une nutrition générale médiocre et des signes indubitables de rachitisme : les protubérances frontales sont très marquées, chapelet sternal, cuisses et jambes déformées.

L'enfant est agité et, lorsqu'il pleure, la bouche est tordue à gauche. La langue est déviée à droite. Les membres supérieurs présentent une attitude particulière : ils sont fléchis dans l'articulation du coude, la paume des mains et la face cubitale étant tournées en haut. Ils ont une tendance à reprendre cette attitude, chaque fois qu'on fait subir à ces membres un changement de position ; mais, lorsque l'enfant veut exécuter un mouvement actif, il est capable de donner à ses membres le maintien voulu Pas d'hypertonie dans les jambes.

La cuisse gauche est notablement raccourcie ; on sent le cal de la fracture. Les réflexes rotuliens sont exagérés.

Pas de phénomène facial. Sensibilité générale normale.

Diagnostic : Forme fruste de la rigidité généralisée.

Obs. 37.) B. S., 9 ans. F.

Naissance au huitième mois. Intelligence bonne. L'enfant n'a jamais pu bien marcher ; elle se servait d'un appareil orthopédique jusqu'il y a peu de temps.

Actuellement hypertonie très prononcée des jambes, sur-

tout des adducteurs, aussi bien dans 'a position assise que dans la position couchée. Il faut employer une gran le force pour écarter les cuisses ; l'enfant ne peut écarter les cuisses qu'imparfaitement, malgré tout l'effort de sa volonté. L'acte de soulever la jambe étendue est également difficile. La percussion du tendon rotulien provoque des secousses fibrillaires dans les muscles ou bien de la contracture de tous les muscles de la cuisse. L'enfant évite de marcher sans appareil, et lorsqu'elle marche, elle imprime des mouvements de latéralité aux hanches, les genoux étant incomplètement étendus, les orteils glissent avec bruit sur le plancher. Elle évite de rester debout, quand elle n'a pas d'appui, et se tient de préférence sur la jambe droite.

La tête, le tronc et les extrémités supérieures sont libres quant à leurs mouvements. Pas de phénomène du côté du n. facial, pas d'ataxie les yeux fermés, pas de troubles de sensibilité.

Diagnostic : Rigidité paraplégique typique.

Obs. 38.) J. W., 2 ans 8 mois. G.

Septième enfant, frayeur pendant la grossesse, naissance normale. Il y a un an, convulsions d'un quart d'heure de durée, avec fièvre. L'enfant pleure beaucoup, ne parle pas, ne sait ni marcher, ni se tenir debout, ni rester assis. Les six enfants aînés sont bien portants.

A l'état actuel, enfant très robuste, avec un petit crâne, une peau brunâtre, à expression de figure peu intelligente. Il est très inquiet et montre un certain intérêt pour tout ce qui l'entoure. Bouche ouverte, salivation, grimaces. La moitié gauche de la face est un peu tordue.

Mouvements volontaires des membres supérieurs normaux avec hypertonie de ceux-ci. Couché sur le dos, l'enfant présente aux mains l'attitude d'adoration, les cuisses étant rapprochées de l'abdomen, les jambes pliées.

Extrémités inférieures également en hypertonie. Position assise impossible. Debout, entrecroisement des cuisses. Hyperémie de la peau des jambes jusqu'aux genoux. Réflexes rotuliens exagérés.

Diagnostic : Rigidité généralisée typique.

Obs. 39.) M. R , 19 mois. F.

Septième enfant, les six aînés bien portants. Naissance normale. A l'âge de trois semaines, coqueluche, convulsions avec perte de connaissance pendant trois jours. L'enfant a appris seulement il y a quelques mois à se tenir assise, mais non d'une manière soutenue ; elle ne sait ni parler, ni marcher.

Etat général, bon ; expression de la face, stupide. Mouvements de la tête et des membres, vifs et sans interruption.

Crâne petit, pupilles égales, réagissant bien à la lumière ; la moitié droite de la face est moins resserrée que la moitié gauche. Pas de paralysie ; pour saisir un objet, l'enfant exécute une série de mouvements à grandes excursions. En position assise, pas d'hypertonie des jambes, mais dès qu'on le met debout, apparaissent des contractures des extenseurs des jambes. Les extrémités gauches présentent des mouvements moins prononcés et moins étendus que les extrémités droites.

Piqué avec une aiguille, l'enfant se défend, se retire, mais

ne pleure pas. Ce ne sont que des piqûres répétées qui provoquent une grimace ; cependant l'enfant redevient bientôt gaie.

Diagnostic. — Chorée spasmodique.

Obs. 40.) L. H., 5 ans et demi. G.

Deuxième enfant, détails sur la naissance inconnus. L'enfant serait malade depuis l'âge de 6 mois. Il n'a jamais marché, ne parle pas, ne demande pas à manger, mais demande à être assis, reconnaît son entourage ; ouïe bonne.

Expression de la face calme. Crâne grand. Pupilles égales, réagissent bien à la lumière ; léger strabisme convergent. Bouche le plus souvent ouverte. Respiration calme.

Les mouvements volontaires sont rares, plus prononcés à gauche qu'à droite. Les bras présentent presque toujours l'attitude suivante : bras en abduction, coudes pliés, mains en supination, paumes des mains tournées en haut en position couchée, poignets en hyperextension, pouces appliqués contre la paume des mains. Cette attitude est constante à droite, tandis qu'à gauche l'épaule et les doigts présentent quelquefois des mouvements actifs. Cette attitude est due à des tensions musculaires qui sont difficiles à vaincre. Soumis à des mouvements passifs, les muscles apparaissent sous forme de cordes ; abandonnés à eux-mêmes, les bras reprennent leur attitude habituelle.

Hypertonie en extension des extrémités inférieures. La tonicité des adducteurs est très forte ; elle augmente encore davantage quand on soumet les muscles à des mouvements passifs. Réflexes rotuliens exagérés. Debout, l'enfant se tient

sur la pointe des pieds. Dans les essais de marcher, il entrecroise les jambes, les hanches et les genoux étant en flexion ; les genoux sont serrés l'un contre l'autre.

Les mouvements de la tête sont libres, mais la tête se penche, suivant les lois de pesanteur, tantôt en avant, tantôt en arrière, tantôt latéralement. Réaction à la piqûre très vive, avec cris et secousses dans tous les membres.

Diagnostic : Rigidité généralisée typique.

Obs. 41.) M. M., 4 ans. F.

Deuxième enfant, naissance normale. Trois jours après la naissance, convulsions durant 14 jours. Depuis, toujours maladive. Trépidations fréquentes dans tout le corps, mouvements anormaux des globes oculaires même en dehors des convulsions. Ne sait ni rester assise, ni se tenir debout. Parle, mais peu et indistinctement.

Enfant faible et anémique. Innervation de la face symétrique. La langue n'est pas déviée. Pas de paralysie.

Jambes très hypertoniques en position assise et couchée. Couchée, pas d'hypertonie, sauf lorsqu'on la saisit brusquement ou lorsqu'on l'effraye : dans ce cas, l'hypertonie apparait même dans les bras.

La réaction à la piqûre est très retardée et anormale.

Diagnostic : Rigidité généralisée légère.

Obs. 42.) J L., 3 ans. G.

Premier enfant, né au septième mois, pendant que la mère était atteinte d'une jaunisse grave. Pas d'asphyxie. Convul-

sions à plusieurs reprises, pendant quelques jours. Ne sait pas parler, excepté : mama ; ne peut pas rester assis ; le cri a un caractère particulier. Il y a quelques mois kératite double.

Crâne très élevé. Etat général mauvais. Dentition après deux ans. Enfant très enjoué, agite joyeusement les mains. Pas de raideur de la nuque ; hypertonie légère aux bras, hypertonie intense aux jambes ; celles-ci présentent de l'abduction dans les hanches, de la flexion dans les autres articulations, mais sans attitude forcée. Sensibilité normale.

Diagnostic : Rigidité généralisée typique.

Obs. 43.) R. D., 10 ans. G.

Troisième enfant, les aînés bien portants. Naissance normale. Pas de prédisposition héréditaire ; père intelligent. Pas de convulsion. L'enfant n'a jamais pu parler, ne sait prononcer que les mots : papa, mama, et quelques autres qui sont mal articulés. Il ne marche que depuis l'âge de 5 ans Il n'aime pas à jouer avec les enfants. Il rit beaucoup, pleure rarement.

Au physique peu développé. Expression de la face grossière. Crâne normal. Oreilles écartées. Agitation incessante de tout le corps, rires sans motifs. Le malade bat des mains et des pieds et se jette sur le médecin, lorsqu'il est agacé ; il s'empare de tout ce qu'il aperçoit. Piqué avec une aiguille, il ne pleure pas, mais touche l'endroit piqué, se sauve et rit. Résistance aux mouvements passifs des bras et des jambes. Réflexes exagérés. Membres inférieurs peu développés. Démarche maladroite, le tronc penché en avant. Léger goître.

Diagnostic : Rigidité généralisée typique.

Obs. 44.) K. K., 21 mois. F.

Naissance normale. Convulsions intenses depuis le troisième jour au deuxième mois de la vie, depuis strabisme. Parle encore très peu ; ne saït pas se tenir assise ; sait très bien se débrouiller en mangeant.

Enfant faible, coloration de la figure brune. Enfant gaie, vivace, attentive. Léger strabisme convergent alternant. Asymétrie faciale, au dépens ducôté droit (innervation spasmodique à gauche).

Membres supérieurs sans paralysie, ni attitude forcée. La tête est penchée le plus souvent sur la poitrine.

En position couchée pas d'hypertonie des jambes ; rien qu'à droite légère hypertonie des adducteurs ; à gauche, rigidité dans le talon. A gauche pied bot équin, parfois également à droite. Le gros orteil gauche est souvent en flexion dorsale.

Debout, les jambes deviennent rigides dans toutes les articulations ; les deux pieds prennent l'attitude des pieds bots équins et reposent exclusivement sur les orteils fortement fléchis vers la plante, tandis que les gros orteils se mettent en flexion dorsale. Exagération des réflexes rotuliens.

Diagnostic : Rigidité généralisée légère.

Obs. 45.) H. K., 2 ans 1[2. G.



Deuxième enfant, naissance normale. Convulsions au huitième jour après la naissance de trois jours de durée ; depuis strabisme alternant convergent. Parle bien depuis six mois, commence à marcher.

Enfant gai, très vif, agite les bras et frappe autour de lui.

Assis, il courbe le dos et s'appuie sur les mains. Démarche (lorsqu'il est soutenu) pénible. Debout, pied équin double. Exagération des réflexes. Pas de paralysie. Pas d'hypertonie. Les piqûres ne provoquent pas de larmes.

Diagnostic : Forme fruste.

Obs. 46.) K. R., 3 ans. G.

Quatrième enfant ; la naissance a duré deux jours et fut terminée à l'aide du forceps. Pas d'asphyxie. L'enfant ne peut pas marcher, ni être assis, ni debout ; ne sait pas parler, mais comprend bien.

Au physique bien développé. Crâne asymétrique, saillie frontale droite aplatie. Mimique intervertie, donne l'impression du rire, lorsque l'enfant veut pleurer et réciproquement. La moitié gauche de la face paraît être moins innervée que la moitié droite. Langue grosse.

Hypertonie de la nuque, des bras et des jambes. Il est impossible de plier un membre, on soulève l'enfant d'une pièce en saisissant une partie quelconque du corps. Pas de paralysie. Debout, jambes croisées, appuyé sur la pointe des pieds. Dans les essais de marche, la jambe droite seule est un peu soulevée. Les genoux sont fortement serrés dans la position debout. Musculature bien développée, mais non hypertrophiée.

Diagnostic : Rigidité généralisée typique.

Obs. 47.) R. S., 3 ans 1|2. G.

Né à sept mois. Traité déjà à la polyclinique pour rachitisme. Parle beaucoup, ne comprend pas tout.

Bien développé, expression de la face gaie, très attentif, parle distinctement et beaucoup.

Crâne petit, front bien développé, occiput aplati. Pupilles égales, réagissant bien à la lumière.

Membres supérieurs sans paralysie, sans hypertonie, susceptibles d'être mis en hyperextension dans toutes les jointures (rachitisme).

Aux membres inférieurs hypertonie variable, parfois très intense. Musculature très développée, réflexes très exagérés. Les jambes sont constamment agitées dans toutes les directions.

Diagnostic : Chorée spasmodique.

Obs. 48.) A. K., 4 ans. F.

Deuxième enfant, couches prolongées pendant deux jours. Premier enfant présentation du siège. A l'âge de 2 ans, l'enfant sait parler, mais ne marche pas encore comme il faut, même à 4 ans traîne la jambe gauche.

Mal nourri, aspect morne. Crâne petit, très allongé, front très saillant. Suture frontale en saillie crétacée. Léger strabisme convergent. Bras libres sous tous les rapports.

Hypertonie marquée des jambes, surtout des adducteurs, démarche hésitante, maladroite, spasmodique ; lasse, l'enfant traîne la jambe gauche. Réflexes rotuliens exagérés plus à droite qu'à gauche. Intelligence bonne.

Diagnostic : Rigidité paraplégique typique.

Obs. 49.) J. B., 2 ans. G.

Chute de la mère au commencement du 9e mois de la grossesse. Naissance facile trois semaines avant terme, avec asphyxie. L'enfant est gai, rit beaucoup, ne prononce que « papa » et « maman », ne marche pas encore, peut rester assis ; il demande à aller au vase, mais se mouille encore.

Au physique bien développé, expression de la face peu intelligente. Rit beaucoup sans motif, n'est pas facile à pleurer. Bras indemnes sous tous les rapports. Hypertonie intense des jambes, surtout des adducteurs, pieds rigides équins ; genoux en extension extrême.

Région faciale droite peut-être moins innervée que la gauche. La contracture est plus prononcée dans le genou droit que dans le genou gauche. Le pied droit s'appuie exclusivement sur la pointe.

Diagnostic : Rigidité paraplégique avec hémiparésie.

Obs. 50.) E. G., 2 ans. F.

Deuxième enfant, l'aîné mort de faiblesse. Enfant maladif, mais pas de convulsions. Détails sur la naissance inconnus. Il y a 3 à 4 mois, on s'est aperçu des mouvements particuliers des mains et des pieds.

Enfant mal nourri. Pas d'hypertonie. Langage, intelligence bons. Assis, l'enfant présente des mouvements lents et incessants athétosiques aux doigts et aux orteils, plus prononcés à droite qu'à gauche. Exagération considérable des réflexes rotuliens.

Diagnostic : Athétose double.

Obs. 51.) F. P., 3 ans. F.

Troisième enfant, naissance normale à terme. Premier enfant mort de pneumonie, le 9e mois. Deuxième enfant, fausse couche à six mois ; un dernier enfant a actuellement quatre mois.

Le malade (3e enfant) ne marche pas ; à commencé à se tenir assis à deux ans et demi ; commence actuellement à prononcer quelques mots. Auparavant, elle ne pouvait pas tenir la tête droite, agitait les pieds. Toujours gaie, pleure rarement. Convulsions à un an et demi et il y a dix semaines.

Front fortement aplati des deux côtés. Protubérances frontales très rapprochées l'une de l'autre. Occiput aplati. Epicanthus double. Oreille droite déformée.

Enfant gras, mais mou. Pupilles normales ; léger strabisme droit convergent. Grimaces incessantes, grincement des dents.

Peut être assis, pas d'hypertonie. Tronc et bras tout à fait libres, seul le pied gauche présente souvent l'attitude du pied bot, d'ailleurs passagère.

Mouvements athétosiformes, flexion, extension, écartement aux orteils, aux deux pieds. Debout, les jambes ne sont pas entrecroisées.

Mimique particulière pendant l'acte du rire : les lèvres supérieures et inférieures sont alors tirées à droite.

Reflexes sensitifs exagérés ; réflexes rotuliens normaux.

Diagnostic : Chorée généralisée, avec athétose double.

Obs. 52.) R. R., 9 ans. F.

Deuxième enfant, l'aîné est bien portant. Un troisième enfant se porte également bien.

Les couches ont duré 6 heures. L'asphyxie existait, mais elle était peu prononcée. Pendant les premières quatre semaines, l'enfant se portait bien, puis elle fut envoyée en nourrice, c'est pourquoi on ne sait rien de son enfance. Pendant la grossesse la mère était souffrante. L'enfant ne prononce pas un mot, entend et comprend bien, est très peureuse et crie facilement. Déjà à deux ans, elle était toujours propre. Toujours gaie, elle pleure difficilement. Assise, elle s'appuie au dos ; sans appui, elle ne peut rester assise, et même avec appui ce n'est que depuis trois ans qu'elle le peut. Jamais de convulsions. Bouche toujours ouverte.

Fillette assez grande, pas mal nourrie, bien que maigre, surtout aux jambes. Expression de la face gaie. Langue un peu grande et grosse. Dentition mauvaise ; palais large, aplati. Crâne petit, occiput très petit. Pupilles dilatées. Mimique expressive. La tête est tenue droite ; légère raideur de la nuque. Thorax aplati, abdomen peu tendu. L'enfant se tourne d'une pièce. Attitudes forcées aux membres supérieurs : bras en abduction, coudes fléchis en angle droit, poignets de même, pouce en abduction et en hyperextension, index écarté et en extension forcée ; les autres doigts tantôt écartés, tantôt étendus : *Spasme mobile.* Le bras gauche présente plus rarement cette attitude et peut servir quelquefois pour des mouvements actifs.

Extrémités inférieures. Les jambes sont maigres, mobiles dans l'articulation de la hanche. Hypertonie extrême des adducteurs, hypertonie moyenne dans les genoux, plus prononcée à gauche qu'à droite. Gros orteil gauche souvent en hyperextension ; les autres orteils présentent une raideur avec des variations lentes d'intensité. Pieds équins à gauche. Réflexes exagérés cloniques. Parfois mouvements actifs des jambes. Debout, les jambes sont entrecroisées,

l'enfant s'appuie sur les orteils, peut à peine faire un pas. Les piqûres ne la laissent pas indifférente, mais elle ne crie pas et ne se défend pas.

Diagnostic : Rigidité généralisée typique.

Obs. 53.) K. S., 10 mois. F.

Quatrième enfant, les trois aînés bien portants. Naissance à terme normale.

Pas de convulsions jusqu'il y a trois semaines ; cyanose, cris. L'accès consiste en secousses cloniques des bras en mi-extension, déviation de la tête et des yeux à gauche et dure d'une demi-minute jusqu'à un quart d'heure, se répète plusieurs fois par jour.

Le crâne s'est fermé à 3 mois ; il est très petit, aplati d'une manière caractéristique des deux côtés du front, á 35 cent. en circonférence. A la place de la suture frontale, légère saillie. Suture lambdoïde nettement saillante, les autres sutures inappréciables. La fontanelle est fermée.

La face est normale, mais la région faciale gauche est moins innervée que la droite, lorsque l'enfant fait des grimaces un peu vives. Pupilles normales. Voix assez agréable. L'enfant est très sensible aux bruits forts.

Mains en attitude d'adoration, d'ailleurs libres quant aux mouvements actifs. Jambes encore moins raides ; pied bot passager et variable. Abdomen aplati ; musculature très compacte.

Hypertonie généralisée des membres supérieurs et inférieurs et de la nuque. La tête peut être bien tournée. On peut tourner et lever l'enfant d'une pièce. Debout, entrecroise-

ment des jambes, abduction spasmodique et point d'appui dans la pointe des pieds.

Exagération des réflexes rotuliens.

Sensibilité normale. L'enfant est difficile à crier.

Diagnostic : Rigidité généralisée typique.

Conclusions

—o—

Les conclusions qui se dégagent de cette étude sur les diplégies cérébrales sont les suivantes :

1. Les diplégies cérébrales peuvent être divisées en quatre types pathologiques : la rigidité généralisée, la rigidité paraplégique, l'hémiplégie spasmodique bilatérale et la chorée bilatérale congénitale.

Ces 4 types offrent de l'un à l'autre différentes séries de formes de transition et de combinaisons, que l'on peut observer en clinique.

2. Parmi les diplégies cérébrales, 2/3 des cas ont une étiologie connue, tandis qu'il n'y en a que 1/3 seulement dans les hémiplégies. (Voir *Freud* et *Rie*.)

3. La raison de ce rapport est la fréquence de la diplégie par traumatisme pendant la naissance ; cette étiologie fait défaut pour l'hémiplégie.

4. Les diplégies peuvent être divisées, sous le rapport de l'étiologie, en formes intra-utérines, formes congénitales (traumatisme pendant la naissance) et formes extra-utérines. Il paraît que chaque étiologie peut présider à chaque type morbide, mais avec des différences quant à la fréquence.

5. La rigidité généralisée et la rigidité paraplégique sont des manifestations d'un même syndrome, réunies par les formes de transition.

6. La rigidité généralisée est dans la plupart des cas due à un traumatisme pendant la naissance, à l'asphyxie, à la présentation anormale, etc.

7. Leurs caractères s'expliquent par le siège de l'hémorragie méningée consécutive au traumatisme. Ce siège de prédilection est le bord médian de l'hémisphère cérébrale dans ses couches superficielles.

8. Les hémorragies qui siègent plus profondément et les vraies hémorragies intra-cérébrales déterminent une combinaison de la rigidité généralisée avec de la paralysie.

9. La rigidité paraplégique est une maladie cérébrale et doit être comprise dans bon nombre de cas comme rigidité généralisée avortée. Son étiologie la plus fréquente est la naissance avant terme, ensuite vient l'asphyxie légère.

10. L'hémiplégie bilatérale est dans la plupart des cas une maladie extra-utérine, dépendant de toutes les causes morbides qui sont connues pour l'hémiplégie commune. Exceptionnellement, elle peut apparaître sous forme de paraplégie.

11. L'étiologie des formes choréiques est très peu éclaircie. Elles peuvent apparaître : 1° dans la forme congénitale proprement dite ou primitive ; 2° en remplaçant la rigidité généralisée dans toutes les circonstances où elle se présente ; 3° en s'associant, à l'époque de la régression, à une paralysie bilatérale, chorée dite post-hémiplégique.

12. Parmi les conditions étiologiques dépendant de la mère, on peut dire que le traumatisme pendant la grossesse a une influence indirecte sur la paralysie de l'enfant, en prédisposant la mère à un accouchement anormal. Pour l'apparition des formes choréiques existe probablement une disposition directe dans l'affection psychique de la mère.

13. Le strabisme ne montre point de relations avec la gravité des troubles moteurs, mais il apparaît souvent dans les cas où il y a naissance avant terme avec rigidité paraplégique.

14. La naissance anormale ne ~~pourrait pas~~ créer une disposition pour le retour des convulsions et pour l'épilepsie, bien que des convulsions uniques après la naissance ne soient pas chose si rare. Là où il y a des convulsions répétées, ou de l'épilepsie, il faut supposer une origine intra-utérine de la maladie, quelquefois aussi l'épilepsie dépend d'une affection psychique de la mère. La rareté de l'épilepsie dans les affections diplégiques des nouveau-nés est en opposition surprenante avec la fréquence de l'épilepsie dans les cas d'hémiplégies et de diplégies extra-utérines.

15. Les diplégies cérébrales ne forment qu'une unité clinique provisoire, mais elles ne présentent pas une unité anatomique. A ces affections président différents processus morbides du cerveau qui ont pour conséquence commune un affaiblissement de l'influence du cerveau sur la moelle.

Les conditions pour l'apparition de la chorée sont inconnues.

Vu bon à imprimer :
Le Président de la Thèse,
J. TEISSIER.

Le Doyen,
LORTET.

Permis d'imprimer :
Lyon, le 29 novembre 1892.
Le Recteur,
Em. CHARLES.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

---

1. — Angel Money. — A case of universal rigidity, the result of syphilitic disease of the central nervous system.
Brain VII 1884.

2. — Anton. — Ueber angeborene Erkrankungen des Centralnervensystemes.
Wien 1890.

3 — Audry. — Les porencéphalies.
Revue de médecine 1888.

4. — Audry. — L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance.

5. — Benedikt. — Elektrotherapie.
Wien, 1868.

6. — Benedikt. — Nervenpathologie und Elektrotherapie. Leipzig, 1874.

7. — Berger. — Athetose in Eulenburg's Realencyclopaedie.

8. — Berger. — Über die Hammond'sche Athetosis.
Berl Klin. Wochenschrift 1877, N° 34.

9. — Bernhardt.— Ein Neuer Beitrag zur Lehre von der Athetose.
Deutsche medicin. Wochenschrift 1876, N° 48.

10. — Bernhardt. — Ueber die spastische Cerebral paralyse im Kindes alter.
Virchow's Archiv C II, page 26.

11. — Binswanger. — Ein Fall von Porencephalie.
Virchow's Archiv C II 1885.

12. — BOURNEVILLE. — Comptes rendus du service de Bicêtre, vol. C I.
Recherches cliniques et thérapeut. sur l'épilepsie.

13 BOURNEVILLE et PILLIET. — Deux cas d'athétose double avec imbécillité.
Arch. de neurologie, 1888.

14 BOURNEVILLE, COURBARIEN, RAOULT, SOLLIER et PILLIET. — *Recherches cliniques et thérapeutiques sur l'épilepsie*, vol. I-X.

15 BLOCQ et BLIN. — Note sur un cas d'athétose double.
Revue de méd., 1888.

16 BROUSSE. — Un nouveau cas d'athétose double.
Gaz. hebd. des sc. méd. de Montpellier. Sept., 1888.

17 BOURNEVILLE ET BRISSAUD. — Contribution à l'étude de l'idiotie.
Archives de Neurologie, 1880, t, I.

18 BRAMWELL. — Case of hemiplegia due to an injury of the head at the time of birth.
Brit. med. Journ., 27 nov. 1887.

19 BRISSAUD. — Recherches anatomo-pathologiques et physiol. sur la contracture permanente des hémiplégiques.
Thèse de Paris, 1880.

20 — Lésions anatomiques et mécanisme de l'athétose.
In Gaz. hebdom. 1880.

21 BULLARD. — Diffuse cortical sclerosis of the brain in children.
Journ. of nerv. and ment diseases, nov. 1890.

22 BURLUREAU. — Article « Hémichorée ».
In *Dict. encycl. des sciences méd.*

23 CAZAUVIELH. — Recherches sur l'agénésie cérébrale et la paralysie congénitale.
Arch. gén. de méd., 1827.

24 CHARCOT. — De l'hémichorée posthémiplégique.
Œuvre-compl., t. II, 1886.

25 — Hémichorée.
Progrès médical, nos 4 et 6, 1875.

26 — De l'athétose.
Œuvres compl. t, II, 1886. Appendice, 8.

27 — Œuvres complètes et nouvelles leçons de mardi.

28 Charcot et Pitres. — *Revue de médecine*, 1883.

29 Chambard. — Article « Idiotie. » *du Dict. encycl. des sc. méd.*

30 Chavanis. — Observation d'athétose générale.
Loire méd., 15 mars 1891.

31 Clay-Shaw. — On athetosis, or Imbecillity with Ataxia.
Saint-Barth. hosp. Reports, IX, 73.

32 Cotard.— Etude sur l'atrophie cérébrale.
Thèse de Paris, 1868.

33 Déjerine et Letulle.— De la nature de la sclérose des cordons postérieurs dans la maladie de Friedreich.
Semaine médicale, 1890. N° 11.

34 Déjerine.— Maladie de Little.
Revue méd. des maladies de l'enfance, N° 4, 1892.

35 Déjerine et Sollier.— Premier cas d'autopsie d'athétose double datant de la première enfance.
Bull. de la soc. anatom., 1888.

36 Delhomme.— Contribution à l'étude de l'atrophie cérébr. infantile.
Thèse de Paris, 1882.

37 Delpech.— Traité de l'orthomorphie. 1827-29.

38 Demange.— Article « Paraplégie. »
In Dict. encycl. de Dechambre.

39 — Contribution à l'étude des tremblements posthémiplégiques.
Revue de médecine, 1882.

40 — Sur les hémiplégies bilatérales par lésions cérébrales symétriques.
Revue de médecine, 1883.

41 Despine et Picot.— Manuel des maladies de l'enfance.

42 Dreschfeld.— Sur quelques cas d'athétose.
Revue de méd. et de chir., 1878.

43 Dreyfouss.— De la pseudoparalysie syphilitique.
Revue de méd., 1888.

44 V. Dusch.— *Zeitschrift f. ration. Medicin.* VII, 1869.

45 Ehrenhaus.— Ein Fall von infantiler Paralyse, 1879.
Centralblatt f. Nervenheilkunde .

46 Erb.— Ueber die spastische Spinalparalyse.
Virchows Archiv 70, 1877.

47 Feer.— Ueber angeborene spastische Gliederstarre Dissertation.
Basel, 1890.

48 Fletcher-Beach.— On athrophy of the brain in imbéciles.
Brain VII, 1881.

49 Fournier.— Syphilis héréditaire tardive. Paris, 1886.

50 Forster.— Mitteilungen über....... Lähmungen aus dem Dresdener Kinderspitale.
Jahrb. f. Kinderheilkunde XV.

51 Freudundrie. — Klinische Studie über die halbseitige Cerebrallähmung der Kinder. Beiträge zur Kinderheilkunde, herausgegeben von Prof. Kassowitz.
III. *Heft. Wien*, 1891.

52 Gaucher.— Atrophie partielle du cerveau.
Progrès méd., 1879, 27 sept.

53 Gaudard.— Contribution à l'étude de l'hémiplégie cérébrale infantile.
Thèse de Genève, 1881.

54 Gee. — On spastic paraplegia, t. XIII.
Saint-Bartholomew Hospital Reports.

55 — Hereditary infantile spastic paraplegia, t. XXV.
Ibidem.

56 — Diseases of the nervous system, t. XVI.
Ibidem.

57 Gibney. — Cerebral paralysis in children.
New-York med. record. XXX.

58 Gibotteau. — Notes sur le développement des fonctions cérébrales et sur les paralysies d'origine cérébrale chez les enfants. Paris 1889.

59 Gowers. — A manual of the diseases of the nervous system III 1888.

60 Gowers. — On athetosis and posthemiplegic disorders of movements.
Medico-chir. Transactions, 1876, t. LIX.

61 — Clinical lecture on birthpalsies.
Lancet, 14 et 21 avril 1888.

62 Grasset. — Article « Paralysie ».
In Dict. encycl. de Dechambre. Vol. XX.

63 — D'une variété non décrite de phénomène posthémiplégique (forme hémiataxique).
Progrès méd. 13 nov. 1880.

64 Grigoriantz. — Hémiplégies chez les enfants.
Thèse de Paris 1888.

65 Hadden. — On infantile spasmodic paralysis.
Brain VI. 1884.

66 Hagan. — A case of general athetosis.
New York med. Journal, 16 janvier 1892.

67 Hale White. — Two cases of peculiar movements in children.
Brain, 1887.

68 Hammond. — A treatise on the diseases of the nervous system, 1886.

69 Hayem. — Anatomie pathologique et physiologique des encéphalites.
Thèse de Paris, 1868.

70 Hauford. — On cerebral infantile paralysis, spastic cerebral hemiplegia (Heine), Poliencephalitis acuta (Strümpell). Brain 1886.

71 V. Heine. — Spinale Kinderlähmung. Stuttgart 1860.

72 Henoch. — De atrophia cerebri.
Inauguraldissertation, 1842.

73 Henoch. — Die atrophische Cerebrallähmung. Vorlesungen über Kinderkrankheiten 1890.

74 Heubner. — Ueber cerebrale Kinderlähmung. Wiener med. Blätter, 1884, n° 18.

75 Hoven. — Beitrag zur Anatomie der cerebralen Kinderlahmung.
Archiv f. Psych XIX, 1888.

76 Huet. — De la chorée chronique.
Thèse de Paris, 1889.

77. HUTINEL. – Contribution à l'étude de la circulation veineuse chez l'enfant et en particulier chez le nouveau-né. Paris, 1877.

78 JACCOUD. — Les paraplégies et l'ataxie du mouvement, Paris. 1861.

79 JENDRASSIK et MARIE. — Contribution à l'étude de l'hémiatrophie cérébrale par sclérose lobaire. *Arch. de phys.*, V, 1885, 51.

80 [illegible]HEL-RÉNOY. — Hémiplégie spasmodique de l'enfance, etc. *Progrès méd.*, 1879, 27 sept.

81 KAHLER et PICK. — *Beiträge zur pathol. Anatomie und Pathologie des Centralnerven systems*, III, 1879.

82 KAST. — Zur Anatomie der cerebralen Kinderlähmung. *Archiv für Psychiatrie*, XVIII, 1887.

83 KNAPP. — Hemiplegia in childhood. *J. of nerv. and ment disease*, 1887.

84 — Some post-hemiplegic disturbances of motion in children. *Ibidem*, 1889.

85 KUNDRAT. — Die Porencephalie. *Graz*, 1882.

86 — Ueber die intermeningealen Blutungen Neugeborener. *Wiener klin. Wochenschrift*, n° 46, 1890.

87 KURELLA. - Athetosis bilateralis. *Centralblatt f. Nervenheilkunde*, 1887.

88 LANDOIS. — Des déviations du rachis dans leurs rapports avec la névropathie héréditaire. *Thèse de Paris*, 1889.

89 LANDOUZY. — Contribution à l'étude des convulsions et paralysies liées aux méningo-encéphalites fronto-pariétales, Paris 1866.

90 — Note sur un cas d'athétose ; observation (autopsie). *Progrès médical*, 1878, n°s 5, 6.

91. LANNOIS. — Nosographie des chorées. *Thèse d'agrég.*, 1886.

91*LANNOIS. — Chorée héréditaire.
Revue de médecine, 1888.

92 LIMBECK. – Zur Kenntnis der Encephalitis congenita und ihrer Beziehung zur Porencephalie.
Prager Zeitschrift f. Heilkund, 1886, VII.

93 LITTLE. — On the nature and treatment of deformities, 1853.

94 — On the influence of abnormal parturition, difficult labour, premature birth and asphyxia neonatorum on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities.
Obstetrical Transactions London, 1862.

95 LOVETT. — A clinical consideration of sixty cases of cerebral paralysis in children.
Boston med. and surg. journ. 28 juin 1888.

96 MAC-NUTT. — Seven cases of infantile spastic hemiplegia.
Amer. journ. obstetr. 1885, janvier.

97 — Double infantile spastic hemiplegia with the report of a case.
Amer. j. of the med. sciences, 1885, janvier.

98 MAYDL. — Einige Fàlle von spastischer cerebrospinaler paralyse bei Kindern.
Wiener med. Blâtter, 1881, nos 18-20.

99 MARIE. — Leçons sur les maladies de la moelle, 1892.

100 — Hémiplégie spasmodique infantile.
Dict. encyclop. des sciences méd. 1888.

101 MASSALONGO. — Dell' Atetosi doppia.
Collez. Italiana di Letture sulla medicina, série V, n° 3.

102 MICHAELOSWKY. — Etude clinique sur l'athétose double.
Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1892.

103 MILLS. — Spasmodic infantile paralysis.
New-York med. recond., 6 sept. 1879.

104 MOBIUS. — Ein Fall von congenitaler Motilitatsneurose.
Archiv f. Heilkunde, n° 19, 1878.

105 NAEF. — Die spastische Spinalparalyse im Kindesalter. Zürich, 1885.

106 NORMAN MOORE. — A case of sclerosis of the brain, etc. *St. Barthol. Hosp.* Report, XV, 63.

107 OLLIVE. — Des paralysies chez les choréiques. Paris, 1883.

108 OLLIVIER. — Chorée et athétose.
In *Leçons cliniques sur les maladies des enfants*, 1889.

109 OSLER. — The cerebral palsies of children.
Med. news 1888, n°s 2-5.

110 OTTO. — Ein. Fall von Porencephalie mit Idiotie und angeborener spastischer Gliederstarre.
Arch. f. Psych, 1885, XVI.

111 OULMONT. — Etude clinique de l'athétose.
Thèse de Paris, 1878.

112 PARROT. — Etude sur le ramollissement de l'encéphale chez le nouveau-né.
Arch. de physiol., 1873.

113 PELIZAEUS. — Ueber eine eigentümliche Form spastischer Lahmung mit cerebralerscheinungen auf hereditarer Grundlage.
Arch. f. psych, XVI, 1885.

114 PINEL (fils). — Recherches sur l'endurcissement du système nerveux.
Journal de physiologie de Magendie, 1822.

115 PILLIET. — Contrib. à l'étude des lésions histologiques de la substance grise dans les encéphalites chroniques de l'enfance.
Archives de Neurol. 1882, t. III.

116 POLLAK. — Ein Fall von angeborener spastischer Spinalparalyse und bilateraler athetose.
Berlin. klin. Woch, 1880.

117 POULLAIN. — Hémiplégie spasmodique de l'enfance.
Bull. de la Soc. anatom., 1876.

118 POWELL. — Cerebral atrophy in hemiplegia.
Brit. med. journ., 30 juin 1886.

119 QUINCKE. — Ueber Muskelatrophie bei Gehirnerkrankungen.
Deutsches Archiv. f. klin. Med. XLII, 1888.

120 Ranke. — Ueber cerebrale Kinderlähmung.
Jahrbuch f. Kinderheilkunde, 1886.

121 Raymond. — Etude anatomique, physiologique et clinique sur l'hémichorée.
Thèse de Paris, 1885.

122 Richardière. — Etude sur les scléroses encéphaliques primitives de l'enfance.
Thèse de Paris, 1885.

123 Richter. — Poliencephalitis infantilis.
Dissertation. Berlin, 1886.

124 Rilliet et Barthez. — Traité clinique des maladies des enfants, 2me édit., 1862.

125 Roller. — Ein Fall von Chorea spastica.
Archiv. f. Psych. XVI, 1885.

126 Ross. — A treatise of the diseases of the nervous system London, 1881.

127 — On the spasmodic paralyses of *infancy*.
Brain, V, 1882.

128 Rostan. — Traité du ramollissement cérébral. Paris.

129 Rubino. — Posthemiplegische Hemichorea in folge einer syphilitsichen Hiruhantentzündung bei einem Kinde.
Internationale klin. Rundschau, 1890, n° 15.

130 Rupprecht. — Ueber angeborene spastische Gliederstarre und spastische Contracturen.
Volkmann's Vortrage, n° 198, 1880.

131 Sachs. — Intracerebral hemorrhagia in the young.
Journ. ofn rv. and ment disease, 1887.

132 — On arrested cerebral development with special reference to its cortical pathology.
J. of nerv. and ment. disease, 1887.

133 Sachs et Peterson. — A study of cerebral palsies of early life based upon an analysis of one hundred and forty cases.
J. of. nerv. and ment. disease. May 1890.

134 Sachs — Die Hirnlähmungen der Kinder.
Voklmann's Vortrage, 1892.

135 Schaede. — Ueber Athetose.
Dissertation. Strassburg, 1889.

136 SCHEIBER. — Ueber einen Fall von Athetosis spastica.
Archiv f. Psychiatrie, XXII.

137 SCHULTZE. — Spastische Starre der Unterextremitäten bei 3 Geschwistern.
Deutsche med. Wochenschrift, 1889, p. 287.

138 SEELIGMÜLLER. — Ueber cerebrale Lähmungen im Kindesalter.
Jahrbuch. f. Kinderheilkunde, XIV, 1879.

139 — Ueber Athetose.
Schmidt's Jahrbücher 1881.

140 SEIBERT. — A contribution to the study of cerebral paralysis in infancy.
Boston méd. journal, 23 févr. 1888.

141 SHARKEY. — Spasm in chronic nerve disease, 1886.

142 SIMON (Jules). — De la sclérose cérébrale chez les enfants.
Revue mensuelle des maladies de l'enfance, déc. 1883, janv. 1884.

143 SIMPSON. — Edinburgh med. journ. Août 1890 (Cité Audry, l, c. p. 44.

144 SINKLER. — On the palsies of children.
Amer. jour. of the med. sciences, avril 1875.

145 — On the different forms of paralysis, met with in young children. Philadelphia arch. of pediatrics, janv. 1886.

146 SMITH. — Case of infantile paralysis.
Boston med. journal, 1888, n° 8.

147 — Case of infantile hemiplegia with marked spastic contracture and slight athetoid movememts in the fingers.
Boston med. journal, 1888 n° 21.

148 SOLTMANN. — Die functionellen Nervenkrankheiten.
Gerhardt's Handbuch für Kinderkrankheiten.

149 STEFFEN. — Die Krankheiten des Gehirns im Kindesalter.
Ibidem.

150 STRMÜPELL. — Ueber primäre, akute Encephalitis.
Deütsches Archiv f. klin. Med. Bd., 47.

151 — Uber die akute encephalitis der Kinder.
Jahrbuch f. Kinderheilkunde XXII, 1884.

152 SYMPSON. — Congenial an l infantile spastic palsy.
Med. Practitioner, 1889.

153 TAYLOR. — Infantile hemiplegia with unusual reflex phenomena.
Brit. med. journal, 1883.

154 TODD. — Clinical lectures on paralysis, 1856.

155 UNGER. — Ueber multiple inselförmige Sclerose im Kindesalter. Eine paediatrisch-klinische Studie.
Wien, 1887.

156 VALLANTIN. — Recherches sur les causes de l'hémiplégie chez les enfants.
Thèse de Paris, 1875.

157 VIZIOLI. — Emiplegia cerebrale spastica. Il Morgagni, 1880.

158 WALLENBERG. — Ein Beitrag zur Lehre von den cerebralen Kinderlähmungen.
Jahrbuch f. Kinderheilkunde, 1886. XXIV.

159 — Veränderungen der nervosen Centralorgane in einem Falle von cerebraler Kinderlähmung.
Archiv f. Psychiatrie, 1888.

160 WEICHSELBAUM. — Porencephalie und mangelhafte Enwicklung der rechten oberen Extremitat.
Berichte der Rudolfstiftung, 1888.

161 WESTPHAL. — Ueber einige Bewegungsstörungen in gelahmten Gliedern.
Archiv f. Psychiatrie, IV, 1873.

162 WOLTERS. — Angeborene spastische Gliederstarre und spastiche Contrakturen.
Dissertation, Bonn, 1886.

163 WORKMAN. — 2 cases of athetosis.
Glasgow méd., journ., mai 1890.

164 WUILLAMIER. — De l'épilepsie dans l'hémiplégie spasmodique infantile.
Thèse de Paris, 1882.

165 WULFF. — Cerebrale Kinderlahmung und Geistesschwache.
Neurolog. Centralblatt, n° 11, 1890 (Referat).

166 ZACHER. — Ueber einen interessanten Hirnbefund bei einer epileptischen Idiotin; zugleich ein Beitrag zur pathol. Anatomie der cerebralen Kinderlahmung.
Archiv f. Psychiatrie, XXI, 1890.

167 ZIEHL. — Spricht Schielen bei infantiler spastischer Starre für cerebralen Sitz der Erkrankung?
Neurologisches Centralblatt, Juli 1889.

TABLE DES MATIÈRES